

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1918

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Jean S. PATRIKIOS

Travail du Laboratoire et de la Clinique Charcot de la Salpêtrière

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

Formes Cliniques et de l'Anatomie pathologique

DE LA

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Étude clinique de 21 cas de Sclérose latérale amyotrophique
dont 5 avec autopsie

Président : M. PIERRE MARIE, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, Rue Racine (VI^e)

1918

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1918

THÈSE

N° 149

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Jean S. PATRIKIOS

Travail du Laboratoire et de la Clinique Charcot de la Salpêtrière

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

Formes Cliniques et de l'Anatomie pathologique

DE LA

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Étude clinique de 21 cas de Sclérose latérale amyotrophique
dont 5 avec autopsie



Président : M. PIERRE MARIE, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, Rue Racine (VI^e)

1918

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER

ASSESEUR : G. POUCHET

PROFESSEURS

Anatomie	MM. NICOLAS
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	TEISSIER
Pathologie chirurgicale	N...
Anatomie pathologique	LEJARS
Histologie	LETULLE
Opérations et appareils	PRENANT
Anatomie topographique	N.
Pharmacologie et matière médicale	AUGUSTE BROCA
Thérapeutique	POUCHET
Hygiène	P. CARNOT
Médecine légale	CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Bactériologie	BEZANÇON
Clinique médicale	GILBERT
	DEBOVE
	CHAUFFARD
	WIDAL
	HUTINEL
Maladies des enfants	DUPRÉ
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	N.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	PIERRE MARIE
Clinique des maladies du système nerveux	DELBET
Clinique chirurgicale	QUENU
	HARTMANN
	N.
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
	BAR
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE
	RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique	N.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	ALBERT ROBIN

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ALGLAVE	GUILLAIN	LOEPER	ROUVIERE
BERNARD	JEANNIN	MAILLARD	SCHWARTZ (A.)
BRANCA	JOUSSET (A.)	MOCQUOT	SICARD
BRUMPT	LABBE (H.)	MULON	TANON
CAMUS	LAIGNEL-LAVASTINE	NICLOUX	TERRIER
CASTAIGNE	LANGLOIS	NOBECOURT	TIFFENEAU
CHAMPY	LECENE	OKINCZYC	VILLARET
CHEVASSU	LEMIERRE	OMBREDANNE	ZIMMERN
DESMAREST	LENORMANT	RATHERY	
GOUGEROT	LEQUEUX	RIBIERRE	
GREGOIRE	LEREBOULLET	RICHAUD	
GUENIOT	LEGREY	ROUSSY	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

A MON GRAND-PÈRE

Mort au champ d'honneur pendant la Révolution de 1821

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE MARIE

Membre de l'Académie de Médecine

Médecin de la Salpêtrière

Officier de la Légion d'honneur

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX
AUX DOCTEURS H. MEIGE, CH. CHATELIN

1908-1909 (<i>stage</i>).		DOCTEUR LABEY
—		DOCTEUR TALAMON
1909-1910.		DOCTEUR BARIÉ
1910-1911 (<i>Externe</i>).	—	PROFESSEUR P. DELBET
1911-1912	—	DOCTEUR MILLIAN
—	—	DOCTEUR CASTAIGNE
1913-1914	—	DOCTEUR ENRIQUEZ
1914-1915 (<i>f. d'interne</i>).	—	DOCTEUR KLIPPEL
1915 (fév. nov.)	—	DOCTEUR MACAIGNE
1916-1917 }	—	P ^r PIERRE MARIE
1917-1918 }		

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
FORMES CLINIQUES ET DE L'ANATOMIE PATHOLOGIQUE
DE LA
SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

INTRODUCTION

La sclérose latérale amyotrophique a été ou peut le dire créée comme entité clinique par Charcot. C'est lui qui le premier a mis en évidence l'association de la spasmodicité et de l'amyotrophie qui caractérise cette affection et put ainsi la séparer du grand ensemble des amyotrophies que venait de décrire Duchenne peu de temps auparavant. Aussi n'est-il que juste que cette affection porte son nom.

Charcot donne sa première description en 1865 et depuis, l'importance de ce chapitre en Pathologie médullaire ne fit que s'accroître. Dans les années qui suivent, il étudie cette nouvelle maladie avec son élève Joffroy (1869) et en 1874 il donne de la sclérose latérale dans ses leçons un tableau clinique et anatomo-pathologique devenu classique. Ces descriptions sont d'emblée admises par la majorité des neurologistes. Leyden (1877) pourtant nie l'existence de la nouvelle entité morbide et la dis-

socie. Il admet l'amyotrophie Aran-Duchenne d'une part et décrit d'autre part la paralysie bulbaire amyotrophique. Mais d'autres travaux sont publiés parmi lesquels il faut citer le travail de Debove et Gombault (1879) qui défend la conception du maître et démontre que la paralysie bulbaire amyotrophique de Leyden n'est autre qu'une forme de début de la sclérose latérale amyotrophique.

Kosgewnikoff en 1883 peut suivre le premier, la dégénérescence du faisceau moteur jusqu'à l'écorce, et peu de temps après Charcot et Pierre Marie, employant les premiers l'acide osmique sur pièces chromées (ce qui plus tard deviendra la méthode de Marchi) pour la recherche de la dégénérescence des fibres myéliniques, publient un travail sur le même sujet. Dans ce travail, pour la première fois, on a pu suivre sur les coupes, la présence de corps granuleux dans la capsule interne et l'écorce.

La thèse de Florand (1887) est la première étude d'ensemble des formes cliniques de l'affection.

Depuis, les progrès de la séméiologie du système nerveux et les nouvelles méthodes histologiques apportent une confirmation nouvelle, à la description première de l'affection qui est restée admirable de clarté et d'exactitude. La plupart de ces travaux ont porté sur la localisation des lésions anatomiques. En particulier, l'étude des lésions corticales dans la sclérose latérale a montré que le système pyramidal pouvait être atteint à n'importe quel segment de son trajet, et ces recherches ont contribué pour leur

part à préciser la localisation exacte des centres moteurs corticaux dans la frontale ascendante (Pierre Marie). Nous devons enfin signaler la thèse de Parrot, inspirée par Raymond, sur la variabilité de la contracture dans la sclérose latérale amyotrophique.

Telles sont, dans leurs grandes lignes, les recherches faites sur la maladie de Charcot. Notre but dans ce travail, est d'insister surtout sur l'étude clinique de l'affection, et en particulier sur son mode de début. Car si la plupart des cas de sclérose latérale amyotrophique sont d'un diagnostic facile à leur période terminale, ils diffèrent considérablement entre eux à leur période de début. Le mode de début de l'affection est si variable, qu'à cette période le diagnostic n'est souvent pas posé. C'est même peut-être la raison pour laquelle cette affection paraît si rare à beaucoup d'auteurs.

Nous chercherons à montrer que chacune de ces formes garde, jusqu'à un moment très avancé de son évolution, son aspect clinique particulier. Enfin les examens anatomo-pathologiques que nous avons eu l'occasion de faire dans certains cas, nous ont paru intéressants à rapprocher des constatations cliniques faites chez les malades.

Ce travail est fondé sur l'ensemble des cas de sclérose latérale amyotrophique que nous avons eu l'occasion d'observer dans le service du professeur Pierre Marie, depuis plus de deux ans que nous avons l'honneur d'être son interne. C'est la pensée de notre maître, que nous nous sommes efforcé d'interpréter

dans les pages qui suivent. Il nous a manifesté pendant ce temps, toute la bonté, toute la bienveillance avec lesquelles il sait encourager ses élèves, et qui sont traditionnelles dans la maison de Charcot. C'est avec émotion que nous le prions d'agréer ici l'expression de notre profonde reconnaissance et de notre dévouement.

Pendant ces deux ans, nous avons eu le bonheur d'être le collaborateur de tous les jours du Dr Ch. Chatelin. Nous n'oublierons jamais les longues journées de travail passées ensemble à la vieille Salpêtrière. Et nous lui sommes reconnaissant pour la façon délicate et affectueuse avec laquelle il a su être pour nous un guide et un ami.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Début par les membres supérieurs précédé d'un accident brusque, mais passager. — Apparition rapide des troubles bulbaires. — Envahissement des membres inférieurs quatre mois après. — Amyotrophie et contracture parallèles, la première prédominant aux membres supérieurs, la seconde aux membres inférieurs. — Ponction lombaire normale. Evolution en dix mois.

M. Mon..., quarante-sept ans, employé de commerce.

Antécédents personnels. — Le malade n'a jamais eu de traumatisme violent. Nie la syphilis. A eu la rougeole, et souffre de bronchite tous les hivers.

Historique. — En janvier 1917, un après-midi, comme le malade allait se raser, il s'aperçut qu'il ne pouvait plus lever les bras vers sa figure. Il attendit, et au bout d'un quart d'heure ses bras sont redevenus normaux. Depuis, tout reste normal jusqu'au mois de mars 1917. A cette époque, le malade sentit que son bras gauche devenait faible et de plus en plus maladroit. Les progrès du mal furent assez rapides et au bout d'un mois et demi le bras devint absolument impotent. Presqu'en même temps on s'aperçut que la parole devenait difficile, que le malade prononçait mal certaines consonnes, en particulier les labiales. Vers le mois

d'avril, le bras droit fut atteint en même temps qu'apparaissaient les troubles de la déglutition.

Examen (novembre 1917). — Ce qui domine c'est la contracture au niveau du membre supérieur gauche. Les mouvements actifs se font avec lenteur, les mouvements passifs rencontrent une résistance très forte du fait de cette contracture. Les doigts sont en flexion dans leurs trois phalanges, et cette attitude est irréductible (contracture des fléchisseurs). Pourtant le membre supérieur gauche est amyotrophié d'une façon générale. Cette amyotrophie très nette au niveau du thénar, de l'hypothénar et des espaces interosseux qui sont nettement excavés, est plus légère au niveau de l'avant-bras et du bras. Le volume du deltoïde est aussi très diminué. Au niveau de tous ces muscles, on constate de très nombreuses trémulations fibrillaires.

Force segmentaire, membre supérieur gauche. — Flexion et extension des doigts : possible, mais presque sans résistance.

Mouvements du pouce : *Idem*.

Flexion de l'avant-bras : affaiblie, mais présente une résistance relativement assez bonne.

Extension de l'avant-bras : résistance assez bonne, mais nettement diminuée.

Adduction du bras : résistance légèrement diminuée.

Abduction du bras : résistance nettement diminuée.

Elévation du bras : *Idem*.

Elévation et rapprochement des épaules : se font bien et ont une résistance légèrement diminuée.

Membre supérieur droit. — Il y a ici encore un certain degré de raideur, mais beaucoup moindre. D'autre part,

l'amyotrophie n'est manifeste qu'au niveau des petits muscles de la main. Et d'ailleurs, à ce niveau, elle est loin d'atteindre le degré qu'elle atteint de l'autre côté. Pourtant les secousses fibrillaires sont assez nombreuses et existent dans presque tous les muscles de ce membre.

La force segmentaire est diminuée d'une façon symétrique, mais moins à gauche qu'à droite.

Réflexes. — Les réflexes radiaux, cubitiaux, bicipitaux et périostés de l'omoplate sont très exagérés, et plus à gauche qu'à droite.

Il y a une tendance au clonus de la main gauche.

Membres inférieurs. — Depuis quatre ou cinq mois le malade a remarqué que la marche est moins facile. Il marche lentement, les mouvements des différents segments des membres inférieurs se font avec difficulté. Ceci est surtout vrai pour le côté gauche. On ne constate pas d'amyotrophie au niveau de ces membres. Mais, par contre, il y a de nombreuses secousses fibrillaires au niveau des deux quadriceps, et l'on en constate quelques-unes au niveau des mollets.

La flexion dorsale des pieds et des orteils est nettement affaiblie et diminuée, comme résistance, des deux côtés.

L'extension des mêmes segments est un peu meilleure.

La flexion de la jambe sur la cuisse nettement diminuée, comme résistance, à gauche, est à peine diminuée à droite.

L'extension de la jambe est bonne des deux côtés.

La flexion de la cuisse est légèrement affaiblie à gauche.

Tronc. — La force de flexion du tronc est très diminuée, l'extension meilleure.

Réflexes. — Les réflexes patellaires et périostés du tibia sont très exaltés, avec contro-latéraux, surtout à gauche.

Réflexes achilléens : exagérés.

Réflexes plantaires : à gauche, extension nette ; à droite, secousses d'extension.

Clonus du pied des deux côtés.

Pas de phénomène des raccourcisseurs.

Les réflexes abdominaux sont normaux.

Réflexes crémastériens normaux.

Nuque. — La flexion de la tête est très peu résistante.

Son extension est meilleure. Les mouvements de latéralité sont nettement diminués comme résistance.

Face. — Le facial supérieur est légèrement pris ; les yeux sont grands ouverts, « tout ronds », l'occlusion des paupières se fait bien, mais sans force ; le malade ne peut pas serrer les paupières, que l'on relève sans la moindre difficulté même si le malade cherche à s'y opposer.

Troubles bulbaires. — La parole est à peine intelligible. C'est un grognement nasonné, où se détachent les voyelles. Le malade avale de travers, mais mastique assez bien. Il serre bien les mâchoires, mais la résistance de l'ouverture de la bouche est très diminuée. Le masséter ne paraît pas atrophié. Le *réflexe massétérien* est très exalté et cloniforme. Le malade respire par le nez. Le voile est flottant, mais le réflexe existe normal. La langue est nettement atrophiée, plicaturée. Les secousses fibrillaires y sont très nombreuses. La motilité est très diminuée. Le malade ne peut pas la tirer hors de la bouche. Il arrive à peine à lui imprimer quelques mouvements de latéralité.

Aucuns troubles de la sensibilité ou des sphincters.

Examen électrique. — Il y a de l'hypoexcitabilité dans presque tous les muscles contracturés. R. D. partielle dans le territoire du cubital des deux côtés.

Résultats de la ponction lombaire (alb. 0 gr. 30 ; lymphe : 10 à 12, W négatif. La réaction de Wassermann faite dans le sang est négative.

Etat du malade en décembre 1917. — L'amyotrophie a fait de considérables progrès. Le membre supérieur gauche est réduit à un état squelettique. Le membre supérieur droit est aussi très atrophié. Le malade ne peut plus se servir que de son bras droit, et encore dans une très faible mesure.

On est obligé de l'alimenter. Pourtant la contracture est très intense, et le moindre petit choc sur l'extrémité inférieure du radius déclanche la flexion de l'avant-bras. La marche est presque impossible ; le malade garde le lit. Les membres inférieurs commencent à s'atrophier ; les secousses fibrillaires y sont nombreuses. Pourtant le malade peut les déplacer dans son lit. Les troubles bulbaires sont très intenses ; l'alimentation du malade est très difficile.

Etat du malade en janvier 1918. — Les deux membres supérieurs sont squelettiques et immobiles. On les croise devant l'abdomen et quand cette attitude le fatigue le malade demande qu'on les lui décroise et qu'on les lui place de côté, tant l'impotence est complète. Pourtant ces membres sont toujours contracturés. Le malade déglutit de plus en plus difficilement. Il a considérablement maigri. La parole est presque supprimée et on n'arrive pas à comprendre ce que veut le patient. Il a des accès de dyspnée très fréquents. Les membres inférieurs sont très contracturés, et l'amyotrophie y a fait de gros progrès. Les réflexes plantaires sont en

extension des deux côtés ; les réflexes tendineux et périostés sont très exaltés ; les secousses fibrillaires sont toujours aussi nombreuses ; on en décèle maintenant aussi au niveau des muscles de l'abdomen.

20 janvier 1918. — Les crises d'étouffements sont de plus en plus fréquentes, de plus en plus longues. Le pouls est faible.

Décès le 27 janvier 1918.

Examen histologique

MOELLE: *Méthode au Soudan* (1). — Dégénérescence très nette des faisceaux pyramidaux croisés et du pyramidal direct droit. Les corps granuleux sont volumineux et très abondants. On a l'impression que presque toutes les fibres de ces faisceaux dégénèrent en même temps. Le faisceau pyramidal direct du côté gauche présente un nombre beaucoup moindre de corps granuleux. Le faisceau fondamental du cordon antéro-latéral n'en présente que de très rares.

Autour des cornes antérieures les corps granuleux sont assez nombreux et prennent une disposition radiaire. Les faisceaux de Gowers et les faisceaux cérébelleux directs ainsi que les cordons postérieurs sont intacts.

Tel est l'aspect de la dégénérescence de la moelle cervicale et dorsale. Cet aspect change au niveau de la moelle lombaire et sacrée. Les corps granuleux sont encore très nom-

1. Nous avons préféré la méthode au Soudan et celle d'Herxheimer à la méthode de Marchi pour plusieurs raisons : d'abord pour leur rapidité, puis pour les difficultés d'ordre matériel que l'on rencontre actuellement quand on veut faire des inclusions à la celloïdine, et enfin pour la finesse des résultats obtenus avec ces méthodes.

breux dans l'aire des faisceaux pyramidaux croisés mais on en trouve plus dans le cordon antérieur.

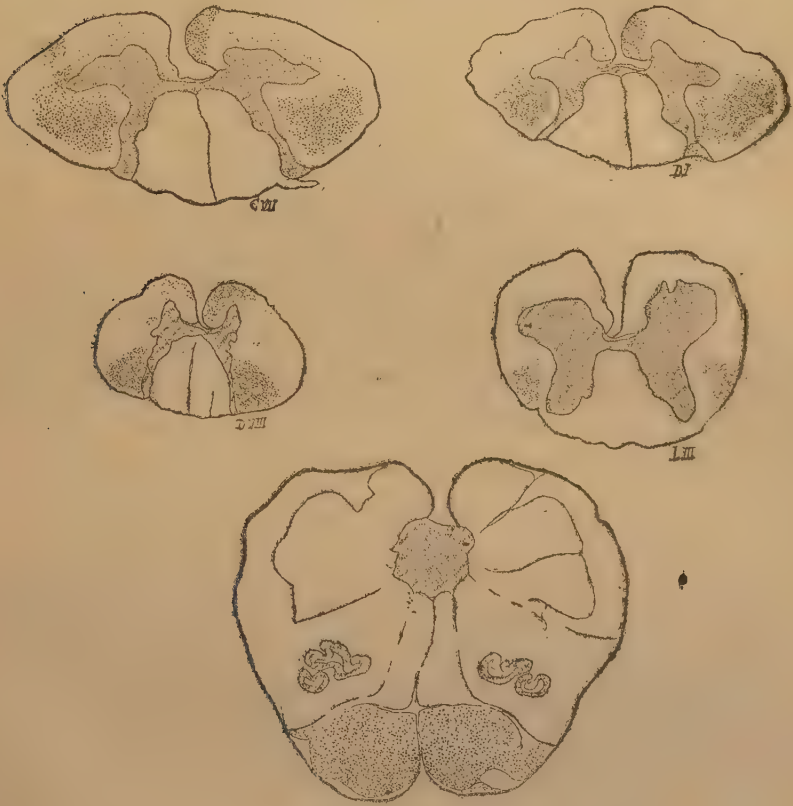


Fig. 1. — Moelle. Bulbe. Coloration au Soudan.

On arrive à décèler quelques corps granuleux dans les cordons latéraux jusqu'au troisième segment de la moelle sacrée.

Méthode de Weigert. — On peut dire d'une façon générale que tout le cordon antéro-latéral, sauf le faisceau de Gowers et le cérébelleux direct, est dégénéré. Les tubes de myéline sont beaucoup moins denses qu'à l'état normal. Mais sur ce fond pourtant assez pâle on distingue trois

aires triangulaires qui tranchent par leur décoloration presque complète : les deux faisceaux pyramidaux croisés et le faisceau pyramidal direct du côté droit. La dégénérescence y est extrême et les tubes de myéline sont très clairsemés. Il est à noter que le faisceau pyramidal direct du côté gauche n'est guère plus décoloré que le reste du faisceau fondamental. Les faisceaux postérieurs sont absolument normaux ainsi que le faisceau de Gowers et le cérébelleux direct. La dégénérescence pyramidale est apparente jusqu'au niveau de la troisième sacrée mais diminue notablement d'intensité à partir de L⁴. La dégénérescence du faisceau pyramidal direct ne peut être suivie que jusqu'à L⁴. Le réseau myélinique des cornes antérieures est manifestement plus pâle et plus pauvre qu'à l'état normal, beaucoup plus clairsemé dans la région cervicale que dans le reste de la moelle.

Méthode de Bielchowsky (imprégnation argentique). — Les lésions cellulaires des cornes antérieures sont d'une intensité moyenne. On peut dire qu'elles diminuent de haut en bas et qu'elles atteignent leur maximum d'intensité au niveau de la moelle cervicale. C'est la colonne cellulaire antéro-interne de la corne antérieure qui présente le plus de lésions. Ces altérations consistent en diminution du nombre des cellules motrices et altérations de celles qui persistent. Ces cellules sont atrophiées. On a affaire à des « moignons cellulaires » où le noyau persiste encore ; d'autres fois les cellules sont pâles et contiennent un réticulum fibrillaire très appauvri, et en voie de disparition. Tous les intermédiaires existent entre la simple raréfaction de ces fibrilles jusqu'à leur disparition complète. Souvent on ne voit à la place de ce réticulum qu'une structure granuleuse.

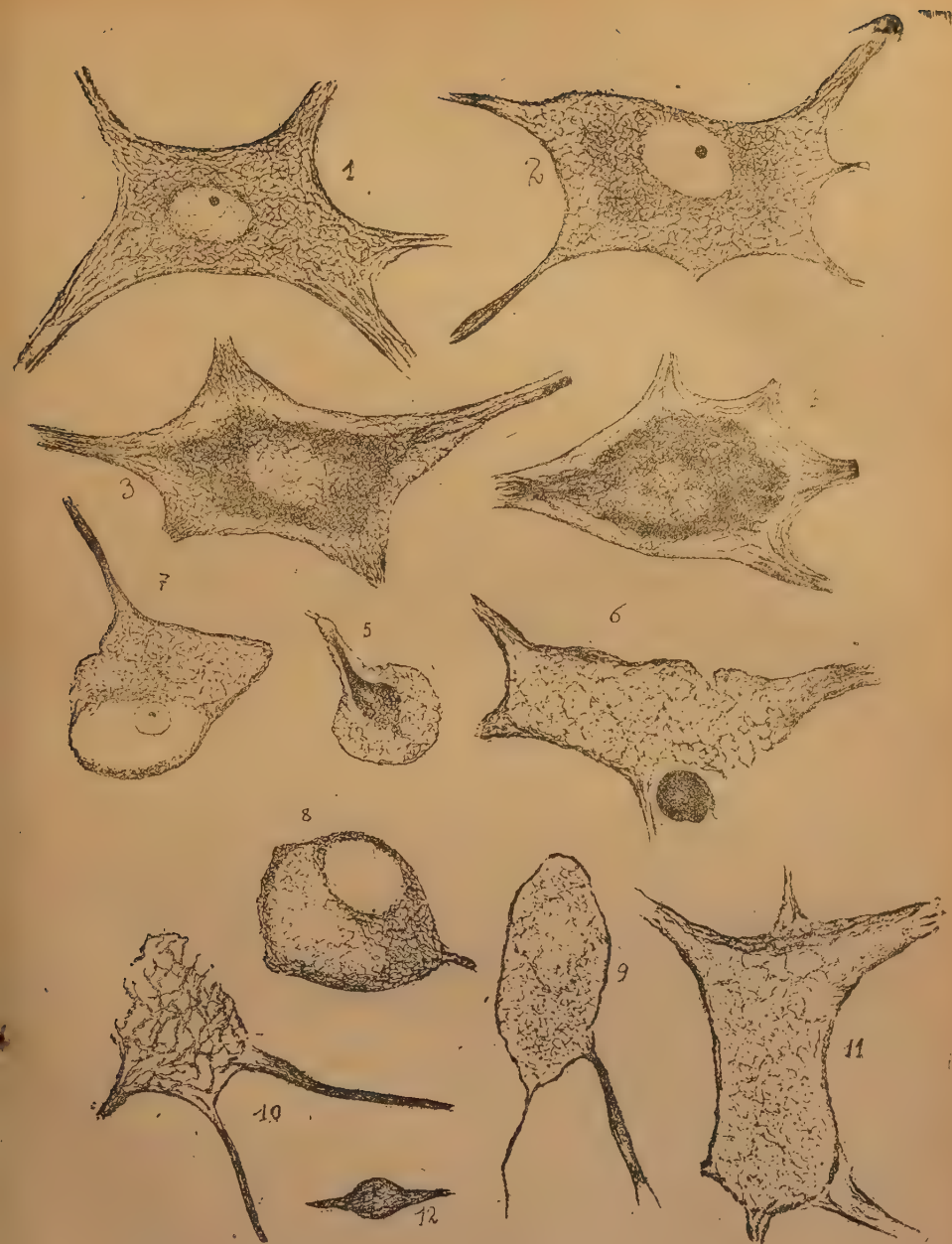


Fig. 2. — Coloration au Bielchowsky. — 1. Cellule normale. — 2, 3, 4, 5. Divers degrés de l'« agglutination » des neurofibrilles vers le centre. — 6. Une boule hyaline s'échappe de l'intérieur d'une cellule. — 7. Position excentrique du noyau. — 8. Idem et en plus, vacuole. — 9, 11. Appauvrissement en neurofibrilles. — 10. Épaississement des neurofibrilles. — 12. Cylindre présentant une nodosité.

A la périphérie de la cellule il y a, par contre, un épaississement de quelques neuro-fibrilles. Souvent, au milieu de cette structure, on reconnaît un gros amas de pigment jaune, et ailleurs ce pigment finit par envahir tout le corps cellulaire. Cette dégénérescence graisseuse est très facile à percevoir par la coloration au Soudan. Quelquefois il reste à peine dans la cellule un peu de place pour le noyau. Ce dernier est très souvent excentrique.

Un aspect histologique que nous avons souvent observé est le suivant : le réseau fibrillaire intra-cellulaire se condense vers le centre tandis qu'à la périphérie de la cellule ce réseau se raréfie. Cette « agglutination » des neuro-fibrilles se voit à tous les degrés et l'on observe des cellules où il ne reste plus au centre qu'une boule noire sans apparence de structure, qui souvent paraît s'éliminer par un des pôles du corps protoplasmique pâle et dégénéré. Il n'est pas rare de rencontrer dans les cornes antérieures des épaississements médullaires sur le trajet des cylindres.

BULBE: Méthode au Soudan. — Les corps granuleux sont très gros et très abondants dans toute l'aire des pyramides. On en rencontre quelques-unes le long des fibres radiculaires de la XII^e paire à proximité de son noyau d'origine mais l'on en voit aucun dans la bandelette longitudinale postérieure.

Méthode de Weigert. — Les pyramides bulbaires sont dégénérées d'une façon très intense.

Bielchowsky. — Le noyau de la XII^e paire présente de profondes altérations : diminution notable du nombre des cellules, atrophie de plusieurs d'entre elles. Raréfaction du

réseau fibrillaire intra-cellulaire, position excentrique du noyau, parfois même formation d'une grande vacuole à côté de lui. Les lésions cellulaires des noyaux de la X^e paire sont beaucoup moins accentués. Les autres noyaux du bulbe paraissent normaux.

PROTUBÉRANCE : *Soudan*. — Les corps granuleux tout en étant moins abondants qu'au niveau du bulbe sont encore très nombreux dans les deux faisceaux pyramidaux.

Au Weigert la dégénérescence de ces faisceaux est très nette.

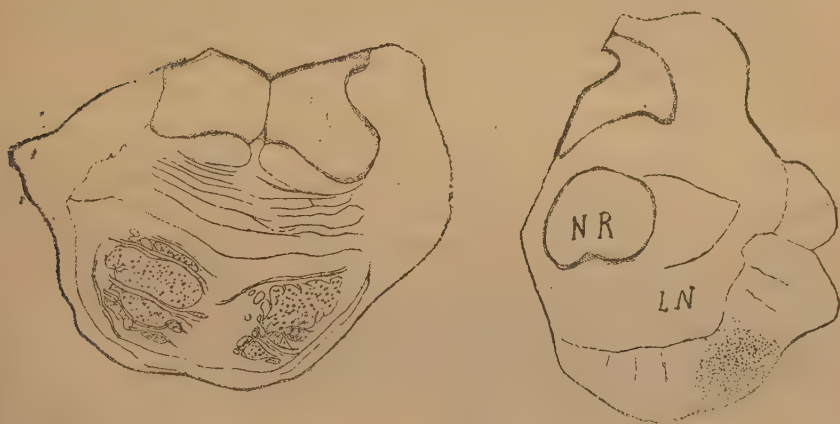


Fig. 3. — Protubérance. Pédoncule. Coloration au Soudan.

PÉDONCULE. — La dégénérescence du faisceau pyramidal est aussi nette au Soudan qu'au Weigert. Elle délimite une aire occupant presque tout le tiers moyen du pied du pédoncule. Plus large à sa partie périphérique qu'à sa partie centrale où elle touche le locus niger.

CANAL INTERNE. — La dégénérescence est très nette tant

au Weigert qu'au Soudan et occupe le tiers moyen du bras postérieur de la capsule interne.

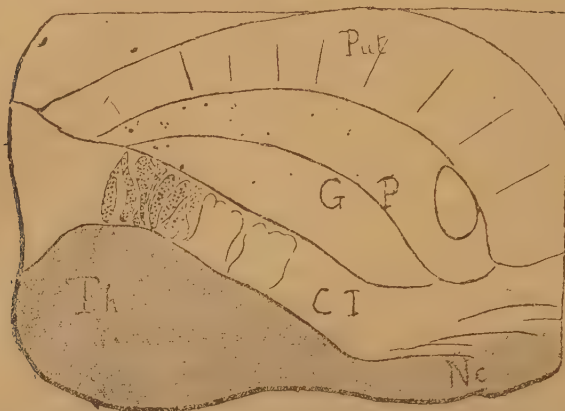


Fig. 4. — Capsule interne. N. lenticulaire. Coloration au Soudan.

NOYAU LENTICULAIRE. — Dans le putamen on ne remarque rien, dans le globus pallidus et principalement dans son segment externe on remarque un très petit nombre de fibres dégénérées. On arrive à en compter une vingtaine tout au plus.

CORPS CALLEUX. — On constate un assez grand nombre de corps granuleux occupant tout le deuxième quart de cet

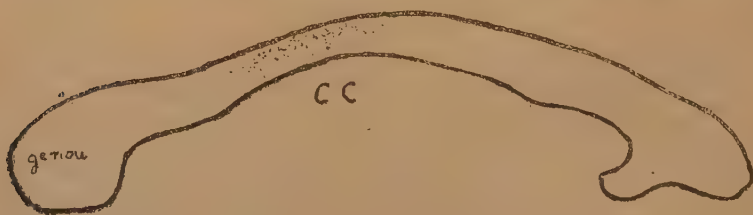


Fig. 5. — Corps calleux. Coloration au Soudan.

organe en allant d'avant en arrière. Ces granulations sont plus nombreuses vers la face supérieure du corps calleux.

Au Weigert l'aspect est tout à fait normal.

CIRCONVOLUTIONS : Soudan. — Dans toute la frontale ascendante et dans le lobule paracentral on trouve un grand nombre de corps granuleux situés dans la substance blanche et irradiant vers l'écorce. Ceux-ci sont particulièrement nombreux à la partie supérieure de la frontale ascendante et au niveau du lobule paracentral. Au niveau de la frontale ascendante ils ont une tendance très nette à se grouper au voisinage de la scissure de Rolando. Dans la moitié opposée de la frontale ascendante, les corps granuleux sont beaucoup moins nombreux. Quant à la pariétale ascendante, nous n'y avons pas trouvé de corps granuleux, cependant chacune de nos coupes intéressait les deux circonvolutions frontale et pariétale ascendantes en même temps.

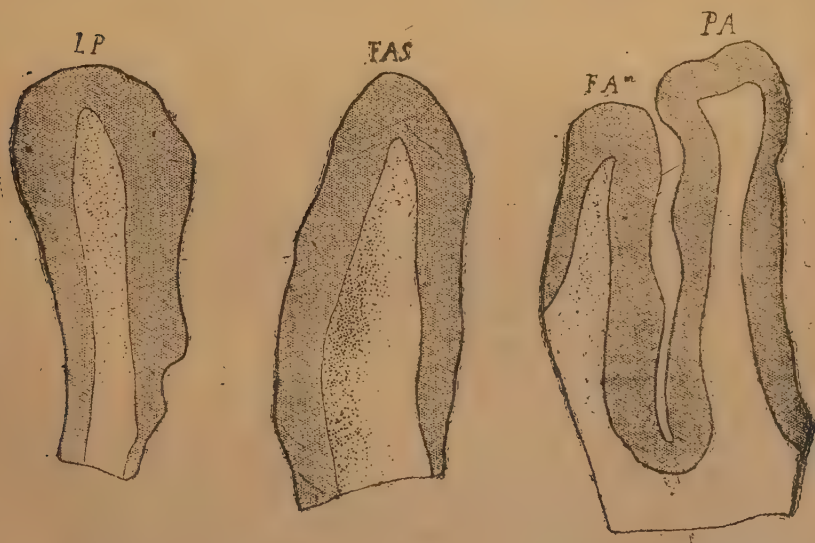


Fig. 6. — Circonvolutions. — LP, lobule paracentral. — FAS, frontale ascendante sup. — FAM, frontale ascendante moyenne. — PA, pariétale ascendante. Coloration au Soudan.

Weigert. — Dans la frontale ascendante on constate une décoloration de la substance blanche dont les fibres paraissent

moins denses qu'à l'état normal. Cette pâleur contraste avec la belle coloration de la substance blanche de la pariétale ascendante. Les fibres radiées ainsi que les fibres tangentielles de l'écorce sont nettement diminuées au niveau de la frontale ascendante et ceci est très net quand on compare avec la même région de la pariétale ascendante.

Bielchowsky. — Les altérations histologiques paraissent moindres que partout ailleurs. On peut dire d'un façon générale que le nombre des cellules pyramidales géantes est diminué.

Les autres cellules pyramidales paraissent assez abondantes et d'un aspect normal.

On ne trouve rien d'anormal au niveau de la pariétale ascendante.

OBSERVATION II

Début par les membres supérieurs. — Envahissement successif des membres inférieurs et du bulbe. — Amyotrophie des membres supérieurs. — Contracture des membres inférieurs.

Mme J..., quarante-cinq ans, ménagère.

Antécédents personnels. — Pas de traumatisme. Pas de grande infection.

La malade a eu 4 grossesses. Les deux premières ont abouti à deux fausses couches, les deux autres ont été normales.

Historique. — Les premiers troubles cliniques apparurent en août 1915. La malade se plaignait de ne pas pouvoir relever le médius de la main droite; un ou deux mois après, ce fut la même chose pour l'annulaire et le petit doigt du même

côté ; progressivement l'extension de tous les doigts devint impossible, mais les muscles de la racine du membre fonctionnaient normalement. Quelque temps après, la malade sentit que la jambe droite devenait lourde et raide, puis ce fut le tour de la jambe gauche. En même temps la malade commença à ressentir de la difficulté pour lever les deux bras. La marche devint de plus en plus difficile, et au mois d'octobre 1916, la malade avait besoin d'être soutenue pour faire quelques pas. Déjà, à ce moment, la parole était devenue lente, mais ce n'est que depuis trois mois qu'elle est presque incompréhensible. Depuis, la malade avale de travers.

Examen (octobre 1908).

Membres supérieurs. — Les mains sont en extension sur les avant-bras et en supination forcée. Les premières phalanges sont en extension sur les métacarpiens, les deux dernières sont en flexion.

Les pouces sont en légère adduction et en rotation externe.

Les mouvements passifs des membres supérieurs s'exécutent bien, sauf celui d'extension des doigts, de flexion de l'avant-bras et d'abduction du bras, qui rencontrent une légère résistance. On ne peut pas dire qu'il y ait contracture.

L'étude de la force segmentaire donne les résultats suivants : la flexion des doigts se fait incomplètement et présente une certaine résistance, plus notable à gauche qu'à droite (longs fléchisseurs). L'adduction du pouce est nulle des deux côtés. La flexion du pouce est possible et légèrement résistante des deux côtés. Les mouvements de

latéralité des doigts sont nuls. La flexion du poignet est impossible. L'extension des doigts est absolument impossible, sauf celle du pouce du côté droit. L'extension du poignet droit se fait à peine, et avec une résistance presque nulle. La pronation et la supination des mains se font à demi et sont achevées d'une façon passive par le poids du membre. La flexion de l'avant-bras sur le bras s'exécute à peine jusqu'à un angle de 135 degrés et présente une résistance presque nulle. L'adduction du coude est possible des deux côtés avec une force à peine notable à droite, un peu meilleure à gauche. L'abduction est à peine ébauchée. L'extension des avant-bras se fait avec une force pas très diminuée. Pendant l'examen, les doigts de la malade sont de temps en temps animés de petits mouvements de flexion lente et à l'occasion des mouvements volontaires de flexion, il se déclanche un véritable clonus des doigts et du poignet.

Les *réflexes* radiaux sont très exaltés, et plus à droite qu'à gauche.

Les cubito-pronateurs, très brusques à droite, n'existent pas à gauche. Les tricipitaux sont très exaltés. Les réflexes périostés de l'omoplate donnent une contraction brusque des sus-épineux, du deltoïde, et des fléchisseurs des doigts. La percussion des vertèbres cervicales et dorsales supérieures ne donne aucune réponse.

L'*amyotrophie* est extrême au niveau de tous les segments du membre supérieur.

L'éminence thénar droite a presque complètement disparu à droite, on arrive à palper presque directement la face antérieure du premier métacarpien. A gauche, il reste encore quelques fibres musculaires. On peut en dire autant

des éminences hypothénar. Le premier espace interosseux est extrêmement creusé des deux côtés ainsi que les autres espaces interosseux. Les masses musculaires des avant-bras et des bras sont excessivement atrophiées. Les grands pectoraux sont nettement atrophiés, leur bord inférieur est aminci. Le deltoïde droit est excessivement atrophié. Ces muscles gardent encore un certain volume à gauche, et l'épaule est légèrement arrondie de ce côté. Les espaces sus-épineux et sous-épineux sont très creusés. L'espace interscapulaire est excavé et l'on distingue à droite le gril des faisceaux musculaires du trapèze allant des apophyses épineuses, vers l'épine de l'omoplate. Au niveau de tous ces muscles, les secousses fibrillaires sont très nombreuses.

Tronc. — Les mouvements du tronc sont impossibles. Seul, le réflexe abdominal supérieur gauche, existe.

Nuque. — Les muscles de la nuque sont très nettement atrophiés. Il y a une dépression de chaque côté de la ligne médiane.

Tête. — Les mouvements de flexion de la tête présentent une résistance presque nulle. L'extension présente une résistance nulle jusqu'à un certain point du mouvement. Puis à partir de ce point, on n'arrive plus à vaincre la résistance de ce mouvement. La rotation de la tête est moins diminuée que les autres mouvements.

Face. — Le mouvement d'ouverture de la bouche a une résistance très diminuée, et se fait en deux temps (en escalier).

La striction des mâchoires se fait bien et on n'arrive pas à la vaincre.

L'occlusion des lèvres se fait assez bien, il y a de nombreuses secousses au niveau du menton.

Il y a une hyperexcitabilité à la percussion du facial inférieur (nerfs et muscles).

Troubles bulbaires. — La langue est légèrement ratatinée, capitonée avec de très nombreuses secousses fibrillaires. Tous les mouvements sont possibles, mais un peu lents.

La mastication se fait bien, sauf pour la viande. La malade s'étrange quelquefois en buvant. Le voile du palais se lève très bien. Le réflexe est normal.

Le réflexe masseterin est très brusque, mais pas cloniforme.

Le facial supérieur est légèrement pris. Les yeux sont largement ouverts ; la malade arrive à les fermer volontairement mais ne résiste pas quand on cherche à les ouvrir.

La *parole* est à peine intelligible, fortement nasonnée et presque pas articulée ; il faut une grande habitude pour comprendre quelques-unes des paroles de la malade.

Membres inférieurs. — Il n'existe aucune trace d'amyotrophie, sauf, peut-être pour le quadriceps, où l'on remarque quelques rares secousses fibrillaires. Les muscles de la face postérieure de la cuisse, de la loge antéro-externe de la jambe, du mollet et de la plante du pied, ont un volume normal. Ce qui domine ici c'est la contracture.

Les deux membres étroitement accolés l'un contre l'autre sont raidis en extension, les pieds en équinisme, de ce fait les mouvements passifs sont rendus très difficiles.

Les *réflexes* tendineux sont très brusques. Les réflexes plantaires se font en extension des deux côtés.

Le clonus du pied est difficile à chercher à cause de la contracture, qui est plus accentuée à droite qu'à gauche.

La percussion du tibia donne une contraction brusque du quadriceps et des adducteurs du même côté et du côté opposé la réponse est brusque pour le côté gauche.

On trouve le phénomène des raccourcisseurs des deux côtés.

On ne constate pas de secousses fibrillaires.

L'examen de la force musculaire donne les résultats suivants :

La flexion de la cuisse sur le tronc, se fait avec difficulté et présente une résistance amoindrie. On peut en dire autant de la flexion de la jambe sur la cuisse, et de celle du pied sur la jambe.

L'extension de la cuisse, de la jambe et du pied se font bien, et ont une résistance normale. Il est à noter que la diminution de la force musculaire est moins apparente à gauche qu'à droite.

Aucun trouble de la sensibilité.

Pas de troubles des sphincters.

Les pupilles, égales, réagissent bien.

La ponction lombaire donne les résultats suivants : Albumine : 20 centigrammes. Lymphocytose : 1,7 (cellule de Nageotte). Réaction de Wassermann dans le sang et dans le liquide négatives.

OBSERVATION III

Début par les membres supérieurs. — Envahissement des membres inférieurs et du bulbe. — Prédominance hémiplegique de l'affection. — Concomitance d'une méningite syphilitique.

Lerr..., soixante ans, garçon de boucherie.

Antécédents personnels. — Le malade faisait des livraisons de boucherie, et quand il chargeait sa voiture, on lui jetait sur les épaules, un demi-bœuf de 200 kilos.

Il n'a pas eu de maladie vénérienne, sinon une blennorragie.

Historique. — La maladie aurait débuté en septembre 1916, au dire du malade, par une douleur dans le bras gauche, dans l'épaule et le bras proprement dit, douleur intermittente, quotidienne, qui ne l'empêchait pas de travailler.

La main gauche est devenue plus faible, puis la main droite fut prise à son tour.

C'est vers mars 1917 que la maladie aurait atteint les membres inférieurs ; le malade avait la sensation d'avoir la jambe droite brisée, et la jambe gauche faible.

Depuis cette époque également, la parole est devenue difficile ; elle a été prise avant que la déglutition ne soit modifiée.

Examen (1918)

Membre supérieur gauche. — Toutes les phalanges sont à demi fléchies, le pouce en adduction, la pulpe de la dernière phalange de l'index, reposant sur l'ongle du pouce.

Cette flexion n'est irréductible que dans une certaine mesure.

La main est œdématiée (œdème vrai avec godet), surtout au niveau de la face dorsale, très nettement au niveau de la première phalange. Cet œdème cache l'atrophie musculaire. Le coude est en demi-flexion, la main dans une situation intermédiaire entre la pronation et la supination.

Quand on cherche à imprimer des mouvements passifs, on trouve une résistance plus nette au niveau de la racine que de l'extrémité du membre, due en partie à la contraction, en partie à la rétraction fibreuse. Il est très difficile d'imprimer un mouvement de supination à la main. On arrive à le faire jusqu'à un angle de 45 degrés.

Il y a dans tous les segments du membre une amyotrophie moyenne, mais beaucoup plus accentuée au niveau des petits muscles de la main, où d'ailleurs elle est complètement cachée par l'œdème.

Cet œdème qui existe uniquement sur la main gauche, et pas du tout sur la droite, est peut-être en relation avec la raideur de l'épaule, raideur qui n'existe pas du tout à droite.

Mouvements actifs. — Flexion des doigts : possible pour la première phalange droite, mais présentant une résistance nulle.

Extension des doigts : impossible.

Seuls les mouvements d'extension et d'adduction du pouce sont encore possibles, mais à peine esquissés.

Les mouvements de latéralité des doigts sont impossibles.

Mouvements du poignet : impossibles.

Flexion de l'avant-bras : Possible dans une certaine mesure, mais la force musculaire de ce mouvement est très faible.

Extension de l'avant-bras : Tout aussi limitée, mais présentant une force musculaire meilleure.

Adduction du bras : Possible, quoique la résistance soit très diminuée.

Abducteurs du bras : A peine possible. Presque pas de résistance.

On constate d'assez nombreuses secousses fibrillaires à l'avant-bras gauche.

Membre supérieur droit. — La main est dans l'attitude suivante : extension des dernières phalanges, flexion de la première, attitude normale du pouce.

On constate une grosse amyotrophie des interosseux, du thénar et de l'hypothénar (main de singe).

L'amyotrophie des autres segments ainsi que de la ceinture scapulaire est d'une intensité moyenne. Pourtant les masses musculaires, ont considérablement diminué, le malade étant auparavant un homme très musclé. La périphérie du bras est de vingt-quatre centimètres des deux côtés.

Les mouvements passifs rencontrent à peine un peu de résistance de ce côté droit.

Les secousses fibrillaires sont tout aussi nombreuses que du côté gauche. Il n'existe pas la moindre trace d'œdème.

Mouvements actifs. — Flexion des doigts : se fait très bien (voisine de la normale).

Extension des doigts et du poignet : se fait bien, avec une force notable, quoique diminuée.

Mouvement d'opposition du pouce : impossible.

Mouvements de latéralité des doigts : se font maladroitement.

Le malade peut mettre en flexion les premières pha-

langes et étendre les deux dernières, quoique ces deux dernières phalanges se mettent en extension d'une manière incomplète.

Flexion de l'avant-bras : se fait bien, avec une résistance voisine de la normale, bien que diminuée.

Extension de l'avant-bras : résistance presque normale.

Abduction du bras : bonne, mais résiste peu.

Ceinture scapulaire : les espaces sus et sous-épineux sont légèrement creusés, on y voit de nombreuses secousses fibrillaires.

Trapèze droit : volume sensiblement normal.

Trapèze gauche : légèrement aminci.

L'épaule gauche est plus basse que la droite.

L'élévation des épaules se fait bien à droite, mais n'arrive pas jusqu'au bout à gauche. La résistance est normale des deux côtés.

Nuque. — Les muscles de la nuque ne paraissent pas atrophiés.

Tête. — L'extension se fait bien, avec une grande résistance, quoique cependant un peu diminuée.

La flexion n'est que très peu diminuée, ainsi que la rotation.

Face. — Il existe une atrophie des masséters. A la palpation, on trouve que le bord antérieur de ce muscle est nettement aminci. On n'y distingue pas de secousses fibrillaires, le muscle étant recouvert par un panicule adipeux notable. On en remarque au contraire au niveau de l'orbiculaire des lèvres.

Hyperexcitabilité à la percussion du facial inférieur qui,

existe également, mais moins marquée, au niveau du facial supérieur.

Le réflexe massétérin est exagéré.

L'ouverture de la bouche est limitée dans son étendue, et ne présente aucune résistance.

La fermeture de la bouche est bonne et résistante.

La langue du malade est légèrement atrophiée et ratatinée, et elle est animée de nombreuses secousses fibrillaires. Le malade arrive à tirer la langue hors de la bouche, mais avec une très grande lenteur, et beaucoup de maladresse.

La parole est très nasonnée, à peine articulée, les consonnes sont prononcées comme les *l* et des *n*.

Les rides du front sont accentuées, l'occlusion des yeux se fait bien, mais présente peu de résistance.

Il existe une tendance au rire spasmodique.

Notons chez ce malade une grande cyphose à courbure de grand rayon, au niveau de la région dorsale supérieure.

Les mouvements du *tronc* sont très notablement affaiblis.

Réflexes des membres supérieurs. — Radiaux : très vifs des deux côtés, mais beaucoup plus brusques et exagérés à gauche qu'à droite, ainsi que les tricipitaux.

Pas de troubles cérébelleux aux membres supérieurs.

Marche. — On est frappé de la façon hémiplegique dont marche le malade ; il fauche avec la jambe gauche, et frotte légèrement la pointe du pied à terre sans fléchir le genou.

Membre supérieur gauche. — Le coude est tenu en flexion, écarté du corps, et la main fermée est ramenée devant l'abdomen.

Au contraire, le membre inférieur droit se fléchit normalement pendant la marche, et le membre supérieur droit reste

appliqué le long du corps, le poing ramené devant la cuisse.

Membres inférieurs. — On remarque un peu d'amyotrophie à la cuisse droite. Tout le reste paraît normal au niveau des membres inférieurs. Il existe des secousses fibrillaires très nettes des deux quadriceps et des adducteurs. Les mollets ont une périphérie de 33 centimètres.

Les mouvements passifs sont très difficiles au membre inférieur gauche, à cause de la contracture et parfaitement souples à droite où on ne trouve pas de résistance.

Force musculaire. — Flexion de la cuisse sur le bassin : diminuée à droite ; bien plus diminuée à gauche.

Adduction : très bonne des deux côtés.

Abduction : diminuée, mais plus à gauche qu'à droite.

Flexion du genou : à droite, flexion volontaire très bonne à gauche : n'atteint même pas l'angle droit ; force de flexion très diminuée, mais beaucoup plus à gauche qu'à droite.

Extension du genou : diminuée des deux côtés, un peu plus à gauche.

Flexion dorsale du pied : à droite, normale ; à gauche, impossible volontairement.

Flexion plantaire du pied : à droite, normale ; à gauche, volontaire, impossible.

Les mouvements passifs dans tout le membre inférieur se font avec une amplitude normale et sans contracture appréciable à droite. A gauche, au contraire, il existe une contracture très marquée dans tous les segments.

Réflexes. — Le réflexe cutané plantaire se produit en extension des deux côtés, et en même temps on obtient une flexion de la jambe sur la cuisse.

Phénomène des raccourcisseurs : très net des deux côtés, surtout à gauche.

Les deux réflexes *rotuliens* sont très vifs ; le gauche plus que le droit.

La percussion directe du tendon des adducteurs provoque la contraction des muscles du même côté et de ceux du côté opposé. Les réflexes périostés du tibia ne sont pas exagérés.

Un peu de clonus du pied à droite. On ne peut le rechercher à gauche à cause de la contracture des jumeaux.

Pas de clonus de la rotule.

Réflexes *achilléens* : vifs et égaux.

Il n'y a aucun trouble de la sensibilité objective, et pas de troubles des sphincters.

La ponction lombaire a donné les résultats suivants (alb. : 65 centigrammes. Lymphocytes : 8,3 (cellule de Nageotte). Réaction de Wassermann positive dans le liquide et dans le sang.

Remarques. — La prédominance des troubles cliniques, d'un côté, est telle que l'on pourrait dire qu'il s'agit de la variété déjà décrite sous le nom de forme hémiplegique. Mais en fait cette prédominance unilatérale poussée ici à un degré extrême se voit dans presque tous les cas de cette maladie, bien que moins accentuée. Un autre fait est digne d'attirer l'attention dans cette observation, c'est le résultat de la ponction lombaire. Le malade est atteint d'une méningite syphilitique assez intense ; et l'on pourrait se demander s'il ne s'agit pas d'une myélite spécifique amyotrophique. Mais la marche de l'affection

suivit une progression d'une régularité trop parfaite et d'autre part la distribution des symptômes est trop systématique.

Ce sont là des qualités qu'on ne rencontre pas dans les myélites spécifiques amyotrophiques. Enfin le malade a reçu un traitement anti-syphilitique intense (6 grammes de novarsenobenzol et 35 injections de biiodure de Hg à 2 centigrammes) sans que son état se modifie. Au contraire il n'a jamais cessé de s'aggraver d'une façon régulière.

OBSERVATION IV

Début par les membres supérieurs, à prédominance amyotrophique. — Evolution lente. — Les troubles bulbaires n'ont fait leur apparition qu'au bout de deux ans. — Les membres inférieurs ne paraissent pas touchés, mais les réflexes tendineux sont exagérés. — Ponction lombaire normale.

Mme L..., quarante-trois ans, couturière.

Antécédents personnels. — N'a jamais été malade. Mariée à l'âge de dix-huit ans elle a eu six enfants, dont les trois aînés sont morts à l'âge de vingt mois, de trois mois et de un an; la malade ne sait pas de quelles affections. Pas de fausses couches. Mari mort il y a quatre mois; la malade était séparée de lui depuis cinq ans. Il était alcoolique et présentait des troubles mentaux. La malade nie toute spécificité. Aucun traumatisme antérieur.

Historique. — Il y a environ deux ans, la malade s'est aperçue que sa main gauche maigrissait au niveau du premier espace interosseux. Depuis l'amaigrissement s'était accentué

progressivement et a gagné la main droite. La faiblesse musculaire est restée limitée aux mains. La parole ne s'est guère modifiée que depuis trois ou quatre mois. Depuis la même époque, la malade avale souvent de travers. Jamais aucune douleur, aucun symptôme du côté des membres inférieurs. La malade s'essouffle assez facilement depuis quelque temps.

Examen

Membres supérieurs. — Atrophie considérable au niveau des espaces interosseux, portant surtout sur le premier espace. Atrophie très marquée des éminences thénar et hypothénar. L'atrophie est considérable, les masses musculaires sont complètement fondues des deux côtés, mais surtout à gauche. Un peu d'atrophie au niveau des avant-bras mais beaucoup moins marquée qu'à la main ; la malade est d'ailleurs très maigre. Elle se sert très difficilement de ses mains, ne peut pas coudre, ni se boutonner. Secousses fibrillaires fréquentes et nombreuses au niveau de la face (menton, joues, queue du sourcil gauche), du sterno-mastoïdien, de tous les muscles de la main, de l'avant-bras, dans le triceps et le biceps, le deltoïde, le sus-épineux, le sous-épineux. On constate, en outre, au niveau des mains, de petits mouvements spontanés, courts et brusques, d'adduction du pouce et de flexion des doigts.

Force musculaire segmentaire. — *Membres supérieurs.* — L'opposition du pouce avec les deuxième, troisième et quatrième doigts est possible, quoique difficile. Mais elle se fait avec assez de force. L'opposition avec le cinquième doigt est impossible. La malade tient presque toujours ses doigts légèrement fléchis au niveau de l'articulation phalango-

phalanginienne. L'extension complète est cependant possible, mais de force nulle. L'action des interosseux est nulle. La malade serre assez bien la main.

L'opposition du pouce à tous les doigts est possible, et plus facile qu'à droite. La force musculaire est bonne. L'extension des doigts est nulle, de même que l'action des interosseux. La malade serre assez bien la main, un peu moins bien cependant qu'à droite. La flexion et l'extension du poignet sont nulles à droite comme à gauche. L'extension de l'avant-bras et du bras est très bonne à droite, un peu moins bonne à gauche. La flexion de l'avant-bras sur le bras est diminuée des deux côtés, mais surtout à gauche. L'adduction du bras est assez bonne des deux côtés. L'action du grand dentelé est assez bonne; celle du deltoïde est faible; celle du trapèze est très bonne.

Membres inférieurs. — Aucune amyotrophie; pas de secousses fibrillaires. La force segmentaire est très bonne.

Tronc. — Flexion et extension très bonnes.

Tête. — Flexion et extension légèrement diminuées.

Face. — Le peaucier ne semble pas se contracter. Les yeux fermés on soulève assez facilement les paupières; elles résistent peu. Pas d'asymétrie faciale. Atrophie très marquée de la langue avec trémulations fibrillaires. Le voile du palais fonctionne bien; le réflexe est normal. Pourtant les troubles de la déglutition sont constants, la voix est nasonnée. Le réflexe massétéрин est très vif.

Réflexes tendineux. — Radiaux et tricipitaux brusques, et plutôt un peu forts. Rotuliens très forts et très brusques des deux côtés. Achilléens normaux. Pas de clonus du pied, ni de la rotule.

Réflexes cutanés : flexion plantaire bilatérale ; le réflexe cutané abdominal est plutôt fort des deux côtés.

Pas de troubles de la sensibilité ; pas de troubles des sphincters.

Examen cérébelleux. — Mouvements commandés : index sur le nez, bien exécuté à droite, alors qu'à gauche il y a un peu d'hésitation et que la malade manque le but. Talon sur le genou et talon à la fesse bien exécutés des deux côtés. Station : aucun trouble de l'équilibre ; pas de Romberg. Marche normale.

Ponction lombaire : liquide céphalo-rachidien absolument normal.

Réaction de Wassermann : négative.

OBSERVATION V

Début par le pouce droit. — Envahissement progressif des deux mains. — Amyotrophie légère des membres supérieurs. — Pas de phénomènes bulbaires. — L'évolution de la maladie est encore à son début. — Ponction lombaire normale.

Mme Gé..., 61 ans.

Historique. — Depuis huit mois la malade s'est aperçue que son pouce droit se meut moins bien que les autres doigts, puis progressivement la main droite est devenue maladroite. La malade n'a rien remarqué d'anormal à sa main gauche.

Membres supérieurs. — A droite : grosse atrophie de l'hypo-thénar, du thénar et des interosseux ; atrophie globale de l'avant-bras. La main est déjetée au niveau du poignet, vers le bord interne ; les doigts forment spontanément une griffe cubitale entièrement réductible. Le pouce droit est agité de

mouvements incessants, de grande amplitude. A gauche, le thénar est très atrophié, l'hypothénar l'est encore plus ; la main est déjetée sur son bord interne, d'une façon encore plus marquée qu'à droite. L'avant-bras et le bras paraissent avoir gardé leur volume normal, On note quelques secousses fibrillaires au niveau des deux avant-bras. La force musculaire segmentaire est bonne à gauche, sauf pour la flexion et l'extension de l'avant-bras, qui sont un peu diminuées. A droite, l'opposition du pouce aux autres doigts est très faible ; la flexion et l'extension des doigts, la flexion et l'extension de l'avant-bras, l'adduction et l'abduction du bras, sont faibles.

Membres inférieurs. — La force segmentaire des membres inférieurs semble normale, sauf la flexion des cuisses qui est légèrement diminuée.

Etat lisse de la *langue*, avec légère trémulation. Aucun trouble de la parole, ni de la déglutition. Réflexe massétérin vif.

Réflexes. — Radiaux : plus vifs à droite qu'à gauche. Cubito-pronateurs : vifs des deux côtés. Tricipitaux : vifs des deux côtés.

Rotuliens : très vifs des deux côtés. Achilléens : vifs.

Quelques secousses cloniques de la rotule, plus marquées à droite qu'à gauche. Pas de clonus du pied. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion à gauche, en légère extension à droite.

Examen cérébelleux. — On ne constate rien d'anormal, si ce n'est une légère hésitation, à droite, dans l'exercice du doigt sur le nez.

Examen électrique. — Hypoexcitabilité faradique et gal-

vanique, avec pseudo-lenteur sans inversion dans les interosseux et hypothénar de la main droite. Hypoexcitabilité faradique et galvanique dans le thénar droit. Ponction lombaire normale. Réaction de Wassermann du sang et du liquide céphalo-rachidien : négative.

OBSERVATION VI

Début par le membre supérieur droit. — Envahissement précoce du bulbe et prédominance des troubles bulbaires. — État légèrement spasmodique des membres inférieurs. — Evolution assez rapide.

N..., quarante-sept ans.

Historique. — La maladie a débuté il y a sept mois par une impotence du pouce et de l'index gauches. Petit à petit, tout le membre supérieur fut envahi. Peu de temps après apparurent les troubles bulbaires, en même temps que le bras du côté gauche commençait à être pris. Depuis deux mois le malade marche avec une certaine difficulté, due à un affaiblissement du membre inférieur droit.

Examen.

Membres supérieurs. — Grosse atrophie de l'éminence thénar et hypothénar et des interosseux à gauche. La même atrophie existe à droite, mais beaucoup moins accentuée. L'avant-bras et le bras gauche sont aussi légèrement atrophiés. On y remarque des secousses fibrillaires assez fréquentes. Force musculaire segmentaire : flexion des doigts presque nulle à gauche, légèrement affaiblie à droite. Extension des doigts, très diminuée à gauche, un peu meilleure à droite. La flexion et l'extension du poignet sont diminuées

des deux côtés, mais beaucoup plus à gauche qu'à droite. La flexion de l'avant-bras sur le bras, presque normale à droite, est légèrement diminuée à gauche. L'adduction du bras est bien conservée des deux côtés. L'abduction est nettement diminuée à gauche.

Les réflexes radiaux cubito-pronateurs et tricipitaux sont exagérés, mais beaucoup plus à droite qu'à gauche.

Examen électrique. — R. D. sur les muscles thénar, hypothénar, interosseux, fléchisseurs et long abducteur du pouce.

Tronc. — Les muscles du tronc paraissent normaux, pourtant les mouvements de flexion et d'extension du tronc sont légèrement, mais nettement diminués. Les réflexes abdominaux sont abolis. Les crémasteriens existent, mais sont très faibles.

Nuque. — La flexion de la tête est très diminuée ; l'extension et la rotation sont meilleures, mais affaiblies.

Troubles bulbaires. — L'ouverture de la bouche présente peu de résistance. La langue est atrophiée, capitonée, animée de nombreuses secousses fibrillaires. Le malade n'arrive à la tirer hors de la bouche qu'avec difficulté ; les autres mouvements se font péniblement. Le réflexe massétérin est très brusque. La parole est nasonnée, à peine articulée, difficile à comprendre. Troubles de la déglutition pour les liquides.

Membres inférieurs. — Légère amyotrophie des quadriceps qui présentent de rares secousses fibrillaires, surtout à droite. Le mollet droit est légèrement atrophié (1 centimètre de moins que du côté gauche). La flexion de la cuisse sur le bassin nettement diminuée à droite, l'est beaucoup moins à gauche. La flexion de la jambe et du pied sont

légèrement diminuées à droite. L'abduction et l'adduction des cuisses paraissent normales. Réflexes rotuliens vifs, avec contro-latéral des deux côtés ; achilléens vifs et égaux. Pas de réponse au cutané plantaire. Pas de clonus.

Pas de troubles cérébelleux ; pas de troubles sphinctériens ; pas de troubles de la sensibilité.

OBSERVATION VII

Début par les troubles bulbaires. — Envahissement des membres supérieurs six mois après. — Prédominance amyotrophique. — La contracture existe à peine. — Les membres inférieurs sont peu atteints. — Malgré l'inégalité pupillaire la ponction lombaire est normale. — Evolution d'une rapidité moyenne.

Mme Mat..., soixante ans, ménagère.

Antécédents personnels. — Pas d'antécédents spécifiques ni de fausse couche. N'a jamais eu de grande maladie jusqu'à présent. Aucune affection et aucun traumatisme.

Historique. — En août 1917, à la suite d'une petite colère elle a remarqué qu'elle prononçait les mots avec quelque difficulté. Deux à trois mois après, apparition de troubles de la déglutition (surtout pour les liquides) et depuis janvier 1918, gêne dans les mouvements du membre supérieur gauche ; le membre inférieur droit ne présente de troubles que depuis un mois.

Etat actuel. — La parole n'est presque pas articulée et est très difficile à comprendre. Mugissement nasonné, où il y a peu de différence entre les voyelles : on distingue difficilement un *a* d'un *e*, par exemple. Le *K* est très difficile à prononcer ainsi que le *L*, le *R* et le *GH*. Le *F* et le *P* sont un peu mieux articulés et le *M* tout à fait bien quoique nasonné. La malade

rit et pleure facilement. Sa bouche est tirée transversalement et on remarque pendant la durée de l'examen d'assez nombreuses secousses fibrillaires des lèvres. L'occlusion des lèvres se fait avec peu de force, la peau du menton est ridée comme par un spasme du muscle de la houppe et l'on y surprend quelques trémulations fibrillaires.

Le facial supérieur est normal, mais il est hyperexcitable à la percussion directe ainsi que le facial inférieur, ceci pour les deux côtés. La langue ne paraît guère atrophiée et la malade arrive à la tirer à 1/2 centimètre au delà de l'arcade dentaire ; les mouvements de latéralité sont parfaits et on remarque quelques secousses fibrillaires. L'ouverture de la bouche se fait assez bien, mais elle est très limitée et sa force de résistance est très diminuée. La striction des mâchoires est bonne et se fait avec une résistance très notable. Les masséters ne paraissent pas atrophiés mais on y remarque, des deux côtés, des contractions fibrillaires manifestes et presque continuelles. Le réflexe massétérein est vif et provoque le clonus ; celui-ci d'ailleurs se déclanche très souvent à l'occasion de la mastication ou de la parole. La malade n'arrive pas à l'arrêter par la volonté non plus que par le pincement de la peau de la face. Le voile du palais se lève bien quand la malade émet le son A et le réflexe du voile est normal. La mastication étant difficile, on est obligé de couper les aliments en petits morceaux, mais la malade s'étrange surtout en avalant les liquides : elle n'arrive pas à expulser les mucosités qu'elle a dans la bouche, ce qui lui donne des accès de dyspnée, elle perd un peu de salive le matin, mais ne bave pas dans la journée.

Les mouvements de la tête sont tous possibles, mais la

force segmentaire est très diminuée dans la flexion et la rotation. Les muscles de la nuque sont hypotoniques à la palpation, ceux de la face antérieure du cou ne paraissent pas atrophiés. Il n'y a pas de secousses fibrillaires.

Les membres supérieurs ont maigri, ce fait est très apparent pour le premier espace interosseux de la main gauche qui est légèrement mais nettement excavé ; les autres espaces interosseux de ce côté-là le sont aussi dans une certaine mesure. Du côté gauche, les muscles de l'avant-bras sont anormalement flasques et l'éminence thénar paraît légèrement atrophiée, le reste du bras ne semble pas manifestement diminué de volume. Quant au membre supérieur droit on ne pourrait parler d'amyotrophie qu'à propos des espaces intermétacarpiens qui sont légèrement excavés, surtout le premier. Il y a des deux côtés des secousses fibrillaires nombreuses, beaucoup plus nettes à gauche qu'à droite et surtout au niveau des espaces interosseux, des avant-bras et des deltoïdes.

Au membre supérieur gauche, la flexion des doigts est bonne mais présente une résistance légèrement inférieure à la normale, l'extension se fait bien mais sans force et la main se met difficilement dans l'attitude de flexion des premières phalanges et d'extension des autres. Les mouvements de latéralité des doigts sont gênés. Ceux du pouce sont bons et assez forts sauf celui de l'adduction. La flexion du poignet est bonne mais d'une résistance assez diminuée, l'extension presque nulle. La force segmentaire de l'avant-bras est nettement diminuée dans la flexion et légèrement dans l'extension, l'élévation et l'adduction.

A droite la flexion des doigts est bonne et résistante ; dans

l'extension la résistance est diminuée ; la flexion des premières phalanges exécutée simultanément avec l'extension des dernières se fait assez bien. Les mouvements de latéralité se font mieux qu'à gauche et les mouvements du pouce sont relativement bons. La flexion du poignet est bonne et résistante, l'extension légèrement diminuée ; la flexion de l'avant-bras est légèrement diminuée et l'extension est bonne ; l'adduction et l'élévation du bras sont un peu diminuées. Les espaces sus et sous-épineux ne paraissent pas atrophiés mais il y a partout des trémulations fibrillaires. On ne peut pas dire qu'il y ait véritable contracture des membres supérieurs ; les mouvements sont assez amples, et la malade tout en disant se servir mal de son bras gauche fait pourtant tout ce qu'elle veut de ses deux membres supérieurs.

Les *réflexes* radiaux, bicipitaux, tricipitaux, cubito-pro-nateurs sont très exaltés des deux côtés, mais plus à gauche qu'à droite.

Le thorax est normal et les pectoraux ne paraissent pas atrophiés. Il y a une cyphose dorsale moyenne à grande courbure. La flexion et l'extension du tronc se fait normalement mais sans présenter beaucoup de résistance ; les réflexes abdominaux sont bons et il n'y a pas de trémulations fibrillaires au niveau des parois du tronc.

Membres inférieurs. — La démarche est bonne et assez ample, la malade se déplace avec aisance et marche assez longtemps, mais elle se fatigue facilement. Elle ne frotte ni ne traîne les pieds. Il y a un léger amaigrissement des muscles de la face antérieure de la cuisse, les mollets paraissent normaux ; peut-être celui du côté droit présente-t-il une ébauche d'amyotrophie, la consistance en est flasque et il existe des

secousses fibrillaires. La résistance de la cuisse dans la flexion est très nettement diminuée ainsi que l'adduction des genoux. Il en est de même pour la flexion de la jambe, mais l'extension en est seulement très légèrement diminuée.

La flexion et l'extension du pied sont parfaitement normales. Cette diminution de la force musculaire est très nette à gauche, seulement légèrement ébauchée à droite. Les *réflexes* rotuliens sont exagérés surtout à gauche, il n'y a pas de réflexe contro-latéral des adducteurs. Le médio-plantaire est bon à droite, aboli à gauche; il en est de même pour le réflexe archilléen. Le réflexe idio-musculaire des jumeaux est médiocre, la percussion de la face interne du tibia donne une légère contraction des adducteurs du même côté et le Mendel est en extension des deux côtés. Il n'y a pas trace de contracture des membres inférieurs, ceci est manifeste pendant les mouvements actifs et passifs de ces membres qui se font avec une souplesse tout à fait normale. Pas de clonus du pied ou de la rotule. Le réflexe plantaire donne à droite un peu d'éventail avec extension des deuxième et troisième orteils, le gros orteil se fléchissant à peine (*Hallux valgus* prononcé). A gauche, il y a une ébauche d'extension du gros orteil. Pas d'adduction ni de réponse à l'Oppenheim des deux côtés.

Il n'y a pas de trouble des réservoirs, pas trace d'incontinence ou de ténésme. Aucun trouble de la sensibilité ni de la fonction cérébelleuse.

Les pupilles sont rétrécies et inégales, la gauche étant beaucoup plus petite que la droite. Le réflexe à la lumière est excessivement paresseux, le réflexe à l'accommodation est meilleur.

Ponction lombaire: albumine: 0,25 centigrammes (au Sicard); lymphocytes: 1, 1 (cellule de Nageotte); R. de Wassermann: négative; R. de Wassermann dans le sang: négative (Ponction faite le 13 mars 1915.)

OBSERVATION VIII

Début par des troubles bulbaires à prédominance amyotrophique qui restent le seul symptôme pendant un an. — Atteinte progressive de la nuque et de la ceinture scapulaire, alors que les membres inférieurs ne présentent qu'une légère exaltation des réflexes. — Ponction lombaire normale.

Car.., soixante-quatre ans, mécanicien.

Antécédents personnels. — Le malade dit avoir toujours eu une bonne santé; il n'a pas eu de maladies infectieuses, pas de syphilis; il a eu deux enfants; sa femme n'a pas fait de fausse couches. A l'âge de vingt-cinq ans il a perdu connaissance pendant trois ou quatre heures, à la suite d'une explosion de gaz qui eut lieu dans sa maison. Depuis deux ans le malade tousse l'hiver. Depuis un an il a des abcès froids cervicaux.

Historique. — Début, il y a quinze mois, par une légère gêne de la parole, gêne qui s'est progressivement accentuée; depuis six mois le malade s'étrange en avalant, quelquefois même les aliments lui remontent dans le nez; depuis quatre mois il bave constamment; depuis quinze jours il ne mange plus de viande, car sa mastication est très difficile et faible. Depuis près de quatre mois, la parole est devenue tellement incompréhensible que le malade est obligé d'écrire ce qu'il veut dire. Les membres supérieurs, et surtout les membres inférieurs paraissent indemnes; cependant le malade dit que

son bras gauche est peut-être un peu plus faible que le droit.

Examen du malade. — Le front du malade est très ridé ; les yeux sont grands ouverts, mais sans fixité ; la face est très émaciée, les plis très profonds ; à droite il existe une véritable fosse à la place du temporal, la région massétérine est en creux, et le zygoma fait une saillie nettement dessinée entre les deux. L'occlusion des paupières est possible, mais le malade ne peut pas résister quand on les lui ouvre. Il ne peut ni souffler ni siffler. Pas de secousses fibrillaires à la face. Les masséters sont très atrophiés, mais la fermeture de la bouche se fait avec une certaine force ; l'ouverture de la bouche, au contraire, est très faible. Le réflexe massétérin est très vif. La langue est très atrophiée, profondément valonnée, pleine de secousses fibrillaires. Le malade peut la tirer, les mouvements de latéralité se font bien, mais il ne peut la lever vers le palais. Le voile du palais est un peu plus pendant à droite qu'à gauche ; il se relève bien quand le malade prononce la lettre *a* ; le réflexe est conservé. Le malade salive constamment et porte toujours un mouchoir à ses lèvres pour empêcher la salive de couler ; il tousse fréquemment, car la salive l'étrangle ; enfin, avant de parler, il enlève avec une petite cuiller la salive que sa langue, ses joues et ses lèvres ne peuvent collecter. La parole est un son nasonné et monotone, incompréhensible ; en parlant, le malade s'arrête sans cesse pour reprendre souffle.

Nuque. — La flexion de la tête est extrêmement faible ; l'extension un peu meilleure : la rotation est bonne : l'élévation des épaules est excellente ; on remarque de nombreuses secousses fibrillaires au niveau du trapèze qui est très atrophie ; les sterno-mastoïdiens sont très atrophiés.

Membres supérieurs. — Grosse amyotrophie de la ceinture scapulaire, en particulier des fosses sus et sous-épineuses gauches ; les faisceaux du grand pectoral dessinent de larges digitations, séparées par des creux profonds, au moment de la contraction du muscle. Le bras et l'avant-bras paraissent à peine atrophiés à droite, alors qu'ils le sont assez nettement à gauche. Pas de déformation des doigts, mais atrophie nette des éminences thénar et hypothénar qui sont aplaties, et surtout flasques ; les espaces interosseux sont à peine déprimés. Secousses fibrillaires nombreuses au niveau du trapèze, des sus et sous-épineux, rhomboïdes, deltoïdes, biceps et triceps ; on n'en relève ni aux avant-bras ni aux mains. La force musculaire pour l'adduction et l'abduction du bras est bonne, quoiqu'inférieure à la normale à droite, et plus diminuée à gauche ; la flexion de l'avant-bras est un peu diminuée à droite, davantage à gauche ; l'extension est presque normale, quoique plus faible à gauche. La flexion et l'extension du poignet, la flexion des doigts est presque normale à droite, notablement moindre à gauche ; l'extension des doigts est faible à droite, extrêmement faible à gauche ; l'opposition du pouce aux autres doigts est possible, quoique faible, à droite ; à gauche, elle est impossible pour le cinquième doigt, et très faible pour les autres. Les mouvements de latéralité des doigts sont possibles, mais faibles. Les réflexes périostés de l'omoplate, tricipitaires, radiaux, sont très vifs, et plus vifs à gauche qu'à droite.

Tronc. — La flexion du tronc est assez bonne, mais inférieure à la normale ; l'extension est excellente ; on remarque quelques secousses fibrillaires au niveau des muscles des gouttières vertébrales ; au niveau des flancs, la peau dessine

de gros plis ridés sur le tronc émacié. Les réflexes abdominaux sont vifs des deux côtés, les crémastériens un peu faibles.

Membres inférieurs. — Pas d'amyotrophie nette ; quelques rares secousses fibrillaires au niveau du quadriceps gauche. Force musculaire excellente des deux côtés et dans tous les segments. Aucune contracture. Les réflexes rotuliens et archilléens sont également vifs des deux côtés ; pas de contro-latéral, pas de clonus. Le *réflexe plantaire* donne quelques secousses d'extension nettes à droite ; tendance à l'extension à gauche.

Pas de troubles des sphincters.

Rien d'anormal aux pupilles.

Ponction lombaire : Albuminose : 20 centigrammes. Lymphocytes : 1,5 (cellule de Nageotte). Réaction de Wassermann dans le sang et dans le liquide : négative.

OBSERVATION IX

Début par des troubles de la parole. — Progressivement les troubles bulbaires apparaissent et s'accroissent. — L'amyotrophie prédomine. — Un an après les membres commencent à être pris. — Ponction lombaire normale.

Mme A..., soixante-sept ans.

Antécédents personnels. — La malade paraît douée d'une santé générale excellente. Elle n'a jamais eu la syphilis, ni aucune maladie infectieuse. Jamais de fausse couche. Pas de traumatisme.

Historique. — C'est en février 1917 que la malade remarque, pour la première fois, une certaine gêne dans les mou-

vements de la langue. Elle attribue ce fait à un chicot. Mais la gêne augmente de plus en plus et la parole commence à s'embarrasser. En juin 1917 elle devient difficile à comprendre. A la fin de 1917 apparaissent quelques légers troubles de la déglutition. En décembre 1917 sa fille remarque que sa langue « tremble » et que le menton est animé de petites secousses fibrillaires.

Examen (14 février 1918). — Les troubles de la parole sont très accentués, et actuellement, il faut de l'habitude et de l'attention pour comprendre ce que la malade veut dire ; elle articule encore un peu, mais on distingue mal les consonnes les unes des autres ; le ton est nasonné et uniforme ; il faut que la malade répète trois ou quatre fois une phrase pour qu'on la comprenne. Le premier son qui fut troublé a été la voyelle *e*, qui est actuellement la plus prise. La malade avale quelquefois de travers, mais pas très souvent, parce qu'elle fait attention à sa déglutition pendant les repas. La malade a remarqué que sa mastication se fait avec moins de force, et elle n'arrive pas à cracher quand son arrière-gorge est embarrassée. En outre, elle tient toujours à la main un mouchoir pour éponger à chaque instant la salive qui file par la commissure labiale. Elle sent le pourtour de ses lèvres comme engourdi, sans qu'il y ait trace de troubles sensitifs objectifs.

L'occlusion des lèvres se fait sans beaucoup de force. Le menton est animé de nombreuses secousses fibrillaires. La musculature de la partie supérieure de la face n'est pas très atteinte. Pourtant l'occlusion des yeux se fait sans beaucoup de force, et l'on remarque une certaine fixité dans le regard.

Les masséters sont atrophiés et les joues sont creuses ; la

figure est émaciée. Le réflexe massétérin est très vif et cloniforme. La malade peut tirer la langue, mais celle-ci dépasse à peine le niveau de la lèvre inférieure ; elle est ramassée sur elle-même, atrophiée, et présente d'innombrables secousses fibrillaires. La langue se porte difficilement vers le palais ; les mouvements de latéralité sont à peine ébauchés. Le voile du palais est à peine soulevé quand la malade émet le son *a*. Il pend, à demi inerte. Le réflexe du voile existe. Il n'y a aucun trouble de la sensibilité dans le domaine du trijumeau.

Nuque. — Le cou est un peu émacié ; la malade dit qu'elle a maigri. La flexion de la tête en avant offre une résistance manifestement amoindrie ; la résistance des autres mouvements de la tête, extension, rotation, ne paraît guère diminuée. La malade nous dit ne rien avoir remarqué d'anormal du côté de ses membres supérieurs ou inférieurs. Pourtant, à l'examen on relève quelques troubles :

Membres supérieurs. — L'abduction du bras et la flexion de l'avant-bras sur le bras sont nettement moins résistants que normalement. Les autres mouvements, adduction du bras, extension de l'avant-bras, mouvements des doigts, ne paraissent pas avoir faibli. Il n'y a pas d'amyotrophie apparente, mais la fille de la malade nous dit que les bras de sa mère ont maigri ; et, en effet, on a l'impression que le revêtement cutané des avant-bras est « flottant ». On observe quelques rares secousses fibrillaires dans les muscles des avant-bras. Les réflexes, radiaux, bicipitaux, olécraniens, sont très exaltés et très brusques.

Membres inférieurs. — Les différents mouvements de la cuisse (flexion, abduction, adduction) ; de la jambe (extension et flexion), du pied (extension et flexion) présentent une

résistance normale. Ni amyotrophie ni secousses fibrillaires. *Réflexes* achilléens vifs, rotuliens très exagérés et très brusques, périostés du tibia exagérés et brusques. Réflexe plantaire en flexion des deux côtés.

Tronc. — Le passage de la position couchée à la position assise ou debout se fait bien. La force musculaire des muscles du tronc est bonne. Réflexes abdominaux normaux. Pas de troubles de la sensibilité. Pas de troubles des sphincters. Tension artérielle 21 au Pachon :

Ponction lombaire. — Albuminose : 25 centigrammes ; lymphocytes : 2 à 3 par champ.

Réaction de Wassermann dans le sang et dans le liquide : négative.

OBSERVATION X

Début par troubles de la parole d'abord et troubles de la déglutition ensuite. — Au bout de quatre mois envahissement des membres supérieurs. — Très grosse amyotrophie. — Les membres inférieurs ne furent envahis qu'à la période ultime. — Evolution rapide.

Den., cinquante-six ans, cordonnier.

Antécédents personnels. — Le malade a eu la scarlatine étant enfant. Nie la syphilis. Il n'a jamais eu de traumatisme violent ni de grosse suppuration.

Antécédents héréditaires. — Père mort d'hémorragie cérébrale. Mère vivante.

Historique. — La maladie a débuté il y a neuf mois, par une légère maladresse de la parole et par quelques troubles de la déglutition. Les troubles bulbaires ont fait des progrès rapides et au bout de quatre mois les membres supérieurs

furent envahis à leur tour. Le début se fit par une faiblesse des doigts, faiblesse qui envahit successivement les autres segments des membres supérieurs.

Le malade ne remarqua rien d'anormal du côté de ses membres inférieurs jusqu'à il y a un mois. A cette époque la marche commença à être gênée.

Etat en septembre 1917. — La figure du malade est profondément émaciée. Les os malaïres et l'arcade zygomatique sont saillantes, les joues sont creuses, les tempes excavées. Les yeux sont grands ouverts et l'abaissement des paupières se fait avec une force très diminuée. On constate de nombreuses secousses fibrillaires au niveau du menton et des masséters. Ces muscles sont extrêmement atrophiés. Leur force est très réduite et l'acte de la mastication est presque impossible. Le facial inférieur est hyperexcitable à la percussion directe. La langue est considérablement diminuée de volume et présente de très nombreuses secousses fibrillaires. Le malade arrive à peine à la sortir jusqu'au niveau de l'arcade dentaire. Le voile du palais se contracte à peine, mais son réflexe existe encore. Le réflexe masséterin est cloniforme. Les troubles de la déglutition sont très accentués.

La parole est incompréhensible. Elle consiste en un nasonnement inarticulé. Le mouvement d'ouverture de la bouche se fait relativement bien mais ne présente aucune résistance. Les muscles de la nuque ainsi que les sternos sont considérablement atrophiés et présentent de très nombreuses secousses fibrillaires.

Parmi les mouvements de la tête, seule l'extension garde encore une certaine force. La flexion se fait par le propre

poids de la tête et la rotation présente une résistance nulle. La malade laisse tomber sa tête sur sa poitrine.

Membres supérieurs. — L'atrophie a fait son apparition il y a trois mois et ses progrès ont été considérables depuis. On peut dire qu'elle est aussi intense à l'extrémité qu'à la racine du membre (deltoïde, sus et sous-épineux, grand pectoral).

L'élévation des épaules se fait à peine ainsi que l'abduction du bras. L'adduction du coude et l'extension de l'avant-bras présentent une résistance relativement notable. La flexion de l'avant-bras est nulle. La flexion des doigts est à peine esquissée. Leur extension ainsi que les mouvements des petits muscles de la main sont impossibles. Les réflexes radiaux, tricipitaux et périostés de l'omoplate sont exagérés. Les mouvements du *tronc* sont manifestement touchés et l'extension beaucoup plus que la flexion. On surprend après ces mouvements d'assez nombreuses secousses fibrillaires au niveau des gouttières vertébrales. Les réflexes abdominaux sont faibles.

Membres inférieurs. — L'amyotrophie commence à apparaître au niveau des quadriceps. Les autres muscles présentent un volume normal. On constate quelques secousses fibrillaires au niveau de la cuisse et du mollet.

La flexion de la cuisse sur le tronc est très notablement diminuée. L'adduction des cuisses, la flexion des jambes et l'extension des pieds sont aussi diminuées, mais dans une moindre mesure. Les autres mouvements se font avec une force normale. Les *réflexes* rotuliens et achilléens sont exagérés. Il existe un léger contro latéral des adducteurs et une ébauche de clonus du pied droit. Le *réflexe* cutané plantaire douteux à gauche donne une légère extension à droite. Pas

de phénomènes des raccourcisseurs. Pas de troubles sphinctériens. Pas de troubles de la sensibilité.

Etat en novembre 1917. — Les troubles bulbaires ont fait des progrès énormes, l'aphonie est complète. Les membres supérieurs sont réduits à un état squelettique. Pourtant les réflexes sont toujours exagérés. Le malade ne peut imprimer aucun mouvement à ses membres supérieurs. L'amyotrophie a fait de légers progrès au niveau des membres inférieurs. Pourtant le malade arrive encore à se déplacer facilement dans la salle. A la fin du mois de novembre le malade est mort de broncho-pneumonie.

Examen histologique

MOELLE. — Tant au *Weigert* qu'au *Soudan hémateïne*: On trouve une dégénérescence des faisceaux antéro-latéraux visible déjà au niveau de la quatrième sacrée. Les corps granuleux forment des groupes compacts au niveau des faisceaux pyramidaux croisés et directs, dont la dégénérescence décelée par le *Weigert*, est beaucoup plus intense que celle du reste du cordon antéro-latéral. On trouve encore certains corps granuleux dans le faisceau fondamental antéro-latéral, et certains d'entre eux se disposent, en rayonnant autour de la tête de la corne antérieure. Nous devons signaler que la richesse en fibres myélinisées des cornes antérieures est diminuée dans toute leur étendue.

Les cordons postérieurs gardent un aspect normal, ainsi d'ailleurs que deux bandes de substance blanche du cordon antéro-latéral, l'une placée sur sa périphérie, et correspondant au faisceau de Gowers et du cérébelleux direct; l'autre située dans l'angle formé par les cornes antérieures et posté-

rieures. Ces lésions, qui restent les mêmes jusque dans la moelle cervicale supérieure, sont un peu plus intenses à gauche qu'à droite.



Fig. 7. — Moelle. Bulbe. Coloration au Soudan.

Méthode de Bielchowsky. — Les lésions des cellules des cornes antérieures tout en étant assez nettes sont pourtant moins accentuées que dans le cas Mon... Elles sont plus intenses au niveau de la colonne antéro-interne. D'une façon générale elles vont en s'atténuant de haut en bas. Au niveau de la moelle cervicale elles sont très nettes dans la colonne cellulaire antéro-interne où toutes les cellules sont touchées. Dans la colonne antéro-latérale on trouve à côté de quelques cellules d'apparence normale d'autres qui sont nettement malades.

Les cellules de la base de la corne antérieure sont aussi moins nombreuses qu'à l'état normal. A la moelle dorsale les lésions cellulaires présentent le même degré d'intensité que celles constatées au niveau de la colonne antéro-interne de la moelle cervicale. Au niveau de la moelle lombaire et sacrée au faible grossissement, on constate que les cellules sont aussi nombreuses qu'à l'état normal. A une étude plus approfondie on remarque que la moitié d'entre elles sont d'apparence normale, les autres présentent des altérations cellulaires assez nettes mais pas très avancées.

Les cellules complètement atrophiées y sont très rares. Quant aux lésions cellulaires elles-mêmes, elles sont de même ordre que celles déjà décrites. Appauvrissement du réticulum fibrillaire. Les fibrilles paraissent par endroit s'épaissir brusquement. Le pigment jaune est abondant, le noyau est souvent excentrique, d'autres fois il tend à disparaître.

Souvent les cellules sont soufflées, globuleuses. Les cellules des cornes supérieures et de la colonne de Clarke sont d'apparence normale.

BULBES : *Au Soudan.* — Les pyramides sont farcies de belles granulations. Dans certaines coupes on trouve deux ou trois granulations dans la bandelette longitudinale postérieure, mais on n'en trouve aucune sur le trajet intra-bulbaire des fibres de la X^e ou XII^e paire.

Méthode de Weigert. — On constate la même dégénérescence des pyramides bulbaires. En outre, les fibres radiculaires sont très grêles et très diminuées comme nombre.

Méthode de Bielchowsky. — Les lésions cellulaires des noyaux de la XII^e paire sont très nettes. Un grand nombre de

ces cellules ont disparu. Beaucoup sont atrophiées. Les cellules de la X^e paire paraissent en bon état.

PROTUBÉRANCE. — *Soudan hémateïne.* — Les corps granuleux sont nombreux dans toute l'étendue des faisceaux pyramidaux, mais on n'en trouve aucun dans la bandelette longitudinale postérieure.

Méthode de Weigert. — On constate également une dégénérescence très prononcée des faisceaux pyramidaux.

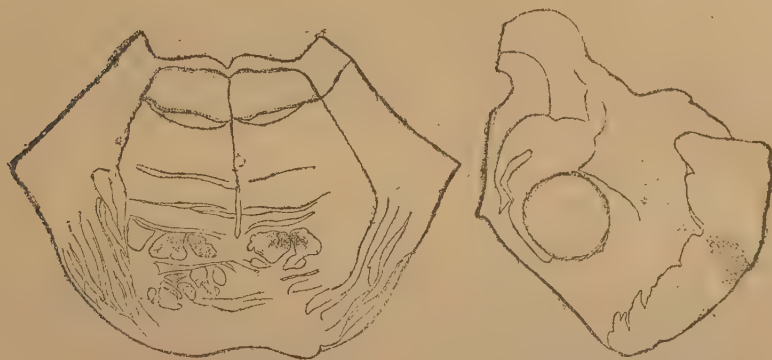


Fig. 8. — Protubérance. Pédoncule. [Coloration au Soudan.

PÉDONCULE. — La dégénérescence pyramidale est aussi nettement visible au *Soudan* qu'au *Weigert*. Elle occupe l'avant-dernier quart du pied du pédoncule en allant vers le bord externe et va du locus niger jusqu'à la périphérie. La décoloration de cette aire est très visible au *Weigert* et ses limites sont très nettes.

CAPSULE INTERNE. — Le champ occupé par la dégénérescence est ici moins étendu que dans le cas M... Mais il occupe toujours la même région. Au *Soudan*, les corps granuleux très nombreux encore, sont pourtant moins abondants ; au *Weigert* la décoloration est moins intense.

NOYAU LENTICULAIRE. — Le putamen est normal. Le globus pallidus contient un grand nombre de corps granuleux. Ceux-ci sont presque entièrement contenus dans son segment externe; son segment interne en contient à peine quelques-uns. Il paraît s'agir de fibres à direction verticale.

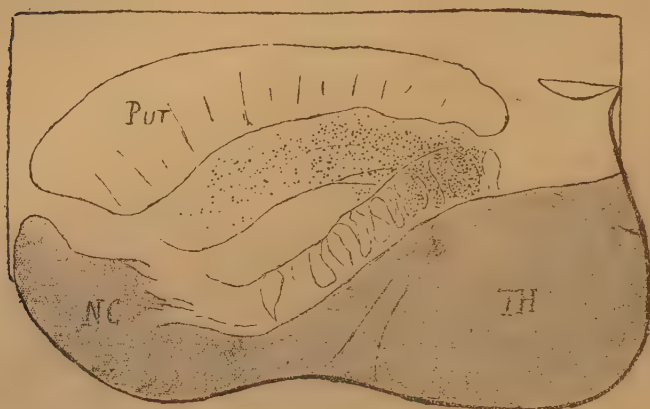


Fig. 9. — Capsule interne, N. lenticulaire. Coloration au Soudan.

Sur des coupes horizontales en série, on trouve ces corps granuleux sur toute la hauteur du globus pallidus. A la région sous-thalamique on en trouve un certain nombre jalonnant les fibres à direction transversale qui traversent la capsule interne de dehors en dedans et la subdivisent en une série de fascicules.

Ces corps granuleux sont plus difficiles à suivre ici que dans le cas Vil... à cause du voisinage du gros amas de corps granuleux que l'on trouve dans la capsule interne et qui gêne l'observation. Mais on arrive à suivre très nettement le trajet de ceux qui traversent la capsule interne en avant de

cet amas granuleux et de ceux qui se trouvent sur le trajet de l'anse lenticulaire.

On arrive enfin à observer quelques corps granuleux très rares et très fins sur le côté externe du corps de Luys et la capsule du noyau rouge.

CORPS CALLEUX. — On remarque un groupe assez net de corps granuleux au niveau du deuxième quart du corps calleux en allant d'avant en arrière. Ce groupe est moins dense que dans le cas M...

Au *Weigert* le corps calleux paraît normal.

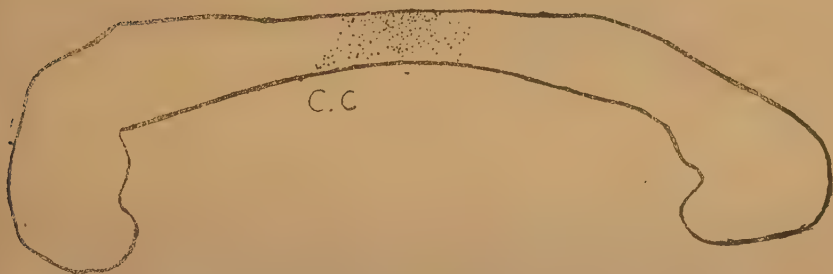


Fig. 10. — Corps calleux. Coloration au Soudan

CORTEX : *Au Soudan*. — On trouve des corps granuleux très abondants dans la substance blanche du lobule paracentral et dans presque toute la hauteur de la frontale ascendante. En effet, dans cette circonvolution, l'abondance des corps granuleux va en diminuant de haut en bas. Au niveau du tiers inférieur de cette circonvolution les corps granuleux sont très clairsemés.

Dans le pied de F^1 , F^2 et F^3 on n'en trouve aucun. Quant à la pariétale ascendante on n'en remarque qu'exceptionnellement un ou deux. Là, comme dans le cas M..., les corps granuleux de la frontale ascendante sont plus abondants

dans la matité de la circonvolution qui se trouve du côté du sillon de Rolandó.

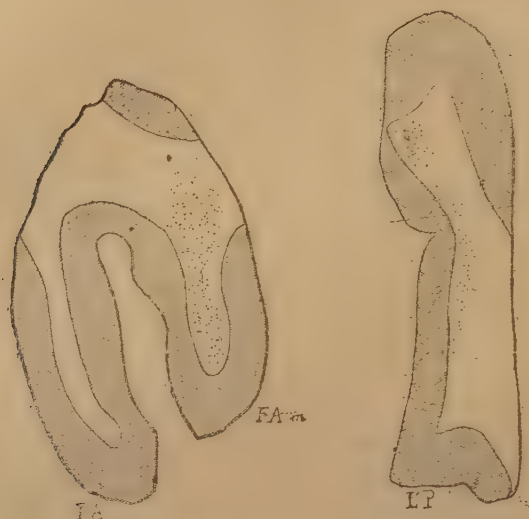


Fig. II. — Circonvolutions. — PA. Pariétale ascendante. — FAM. Frontale ascendante moyenne. — LP. Lobule paracental. Coloration au Soudan.

OBSERVATION XI

Début par troubles de la parole ; presque en même temps envahissement des membres supérieurs. — Ceux-ci sont pris surtout au niveau de leur racine tandis que leur extrémité distale, garde certains mouvements jusqu'à la fin. — Prédominance de l'amyotrophie. — Les membres inférieurs sont peu touchés relativement au reste. — Evolution en onze mois.

G... quarante-trois ans.

Historique. — Le 12 mars 1917, la tête du malade a été comprimée entre une échelle et une caisse, entre la région

temporale droite, et la région pariétale gauche. Il n'y a eu ni de perte de connaissance, ni ecchymoses, ni hémorragies, mais une paralysie faciale droite qui a rétrogradé en un mois et demi.

Un mois après le traumatisme, le malade a constaté que sa voix changeait, et qu'il était gêné pour parler; à ce moment il n'y avait rien d'anormal du côté de ses membres. Ceux-ci ne furent pris que six semaines plus tard.

Le début se fit par le bras droit qui devenait progressivement plus faible et plus maigre.

Au bout de quelques semaines, ce fut le tour du bras gauche. Depuis quelque temps (juillet 1917) le malade remarque qu'il se fatigue en marchant, chose qui ne lui arrivait pas auparavant.

Examen (30 août 1917).— *Membres inférieurs*.— Pas d'amyotrophie très nette, sauf au niveau des quadriceps qui sont légèrement atrophiés et flasques. Il y a des secousses fibrillaires, nombreuses au niveau de ces muscles, très rares au niveau des mollets.

La force musculaire est bonne partout, sauf pour la flexion de la cuisse sur le bassin, qui se fait bien, mais présente une résistance très affaiblie.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont très vifs, mais égaux.

Le cutané plantaire, se fait en flexion des deux côtés. Il n'y a pas de clonus du pied ou de la rotule.

La malade marche normalement, mais se fatigue vite.

Membres supérieurs. — L'atrophie musculaire est très marquée des deux côtés avec prédominance pour le côté droit, surtout au niveau de l'avant-bras et de la main.

Les secousses fibrillaires sont très nombreuses.

L'abduction et l'adduction du bras sont possibles, mais présentent une résistance très diminuée, il en est de même pour la flexion de l'avant-bras.

L'extension est relativement bonne, tout en présentant une résistance nettement diminuée.

La flexion des doigts et du poignet se fait bien, mais sans force.

L'extension ne se fait qu'incomplètement et n'a aucune résistance.

Les mouvements de latéralité des doigts sont très difficiles. L'opposition du pouce est impossible à droite et très faible à gauche.

L'adduction des doigts est faible des deux côtés.

Tous ces mouvements sont plus affaiblis à droite qu'à gauche.

Les sous-épineux et sus-épineux sont excavés et présentent des secousses fibrillaires ainsi que le trapèze.

L'élévation des épaules est bonne.

La flexion et l'extension de la tête sont possibles mais extrêmement faibles. la rotation est un peu meilleure. Il existe une grosse amyotrophie du sterno et de la nuque.

La face au repos n'est pas modifiée. Quand le malade parle, la bouche est légèrement déviée à gauche.

L'occlusion des yeux est bonne. Le malade ne peut ni souffler, ni siffler. Il tire à peine la langue qui est atrophiée et animée de nombreuses secousses fibrillaires. L'ouverture et la fermeture de la bouche sont faibles. Les réflexes masséterins sont très vifs. Le voile du palais est assez mobile. Son réflexe est bon.

Le malade s'étrangle en buvant ; le liquide reflue par le nez. La voix est monotone, nasonnée, mal articulée. La compréhension de la parole est très difficile. Les réactions pupillaires sont normales.

Il n'y a pas de troubles des sphincters, ni de troubles de la sensibilité.

Examen (24 janvier 1918). — *Membres supérieurs.* — L'amyotrophie a fait de très grands progrès. Les éminences thénar et hypothénar ont fondu, les espaces interosseux sont profondément creusés.

L'avant-bras et le bras sont réduits à un état squelettique. Le deltoïde est atrophié au même degré, le grand pectoral est excavé et aminci au niveau de son bord inférieur.

Cette amyotrophie très intense des deux côtés, est pourtant poussée à un degré extrême du côté droit. On constate de très nombreuses secousses fibrillaires dans tous ces muscles, y compris les pectoraux et même le grand dentelé.

La motilité des membres supérieurs est très réduite, surtout du côté de la racine des membres qui sont pour ainsi dire ballants. Pourtant les extrémités sont encore capables d'une certaine motilité, et le malade s'en sert souvent, puisqu'il communique avec son entourage au moyen de l'écriture.

Les mouvements passifs ne rencontrent pas beaucoup de résistance. La contracture est très faible.

Force segmentaire. — Elévation du bras, à peine ébauchée ; résistance, nulle.

Adduction du coude : possible, mais sans résistance.

Flexion de l'avant-bras : possible, mais sans résistance.

Extension de l'avant-bras meilleure, bien que très diminuée comme résistance.

Flexion des doigts : possible ; résistance très diminuée.

Extension des doigts incomplète, résistance presque nulle.

Les mouvements de latéralité des doigts sont mal exécutés.

Le mouvement d'opposition du pouce est possible, et garde une certaine force, qui est très amoindrie.

Son extension est encore plus diminuée.

Le malade arrive à tenir le crayon pour écrire, mais il lui échappe deux ou trois fois pendant l'écriture.

La diminution de la force est plus grande à droite qu'à gauche, bien que cette différence ne soit pas très grande.

Réflexes radiaux et bicipitaux : vifs des deux côtés.

Réflexes olécraniens : très vifs des deux côtés.

Muscles sus-épineux, sous-épineux et inter-scapulaires : très atrophiés.

Secousses fibrillaires nombreuses.

Les mouvements d'élévation et de rapprochement des épaules sont difficiles, incomplets et à peine résistants.

Nuque. — L'amyotrophie est très nette à ce niveau. De chaque côté de la ligne médiane, les doigts s'enfoncent dans une dépression visible à l'inspection.

Le trapèze est atrophié, aminci, et animé de secousses fibrillaires.

Les sternos sont amincis.

Le malade porte sa tête penchée sur la poitrine, le menton contre le sternum, position qui le soulage. Sa tête est presque ballante.

Le mouvement de flexion de la tête ne présente aucune force. L'extension se fait péniblement et ne présente qu'une ébauche de résistance. La rotation de la tête, bien que meilleure, est très faible et à peine résistante.

Face. — Le masséter est nettement atrophié, on le sent à la palpation du muscle et à l'inspection on constate un méplat, sous l'arcade zygomatique.

On saisit quelques secousses fibrillaires.

La striction des mâchoires est très faible.

L'ouverture de la bouche est encore plus diminuée dans sa force, on arrive à s'opposer à ce mouvement avec un doigt.

Le réflexe masséterin est exalté et cloniforme.

Le réflexe du voile du palais existe, mais faible.

Langue. — Le malade ne peut pas la tirer de la bouche. Elle reste immobile, ratatinée, animée de nombreuses secousses fibrillaires.

Le malade bave très souvent.

Le voile du palais est inerte.

Le malade ne peut pas mastiquer ; il s'étrangle continuellement en avalant.

Il est impossible de comprendre ce qu'il dit. Sa parole est une suite de sons inarticulés prononcés du nez : c'est un nasonnement perpétuel.

Les lèvres sont à peine mobiles ; le malade ne peut pas les rapprocher suffisamment pour prononcer une labiale quelconque ou pour souffler, encore moins pour siffler.

Les yeux sont ronds, grands ouverts et exorbités, leur occlusion se fait à peine, et on arrive à les ouvrir très facilement. Les joues sont creusées, les pommettes saillantes, les tempes excavées.

Tronc. — Les mouvements du tronc sont affaiblis dans une certaine mesure. Il existe une légère amyotrophie des muscles sacro-lombaires, où l'on distingue quelques secousses fibrillaires.

Les muscles et les réflexes abdominaux sont normaux.

Membres inférieurs. — Ils sont beaucoup moins pris que le reste du corps. Le malade arrive à marcher. Il descend seul de sa salle qui se trouve au premier étage ; il se promène dans le jardin, il va même de temps en temps à sa maison. Mais il se fatigue de plus en plus ; il marche lentement et s'il perd un peu l'équilibre, il ne peut pas le rétablir, mais il tombe à terre.

Sa démarche n'est pas spasmodique. Il passe de la position assise à la position debout avec une certaine difficulté.

On constate une légère amyotrophie du quadriceps, surtout à droite. On y voit des secousses fibrillaires.

Les mollets sont bons, mais ils présentent quelques secousses fibrillaires. La plante du pied est excavée ; les espaces inter-rosseux sont légèrement excavés.

Force musculaire : La flexion de la cuisse est bonne, mais très diminuée.

L'adduction de même.

La flexion de la jambe est bonne mais sa résistance est diminuée.

L'extension de la jambe est bonne, mais finit par céder, si on force suffisamment.

L'extension du pied et sa flexion sont bonnes et résistantes. Les mouvements des orteils aussi.

Réflexes. — Les réflexes rotuliens sont exaltés ; les réflexes achilléens aussi. Le réflexe périosté du tibia donne une légère adduction du même côté ; le cutané plantaire donne une tendance à l'extension du gros orteil à droite.

Flexion à gauche.

Pas de clonus du pied ou de la rotule.

Examen (13 février 1918). — Le malade a des accès d'étouffement ; il ne peut plus avaler. On est obligé de le gaver. Des mucosités obstruent son arrière-gorge sans qu'il puisse les expulser. Pourtant son état intellectuel n'est pas atteint. Il comprend bien nos questions et il y répond avec précision. Comme il est complètement aphone il nous répond en écrivant, et, chose remarquable, l'écriture est encore possible bien que difficile, malgré le degré extrême de l'amyotrophie de la main.

Les crises d'étouffement se multiplient et le malade meurt le 22 février 1918.

Examen histologique.

MOELLE : Méthode au Soudan.

Les premières granulations se rencontrent dans les faisceaux pyramidaux croisés au niveau de la S II. Elles y sont très rares, au nombre de cinq à six dans chaque faisceau. Ces granulations deviennent un peu plus nombreuses au fur et à mesure que l'on monte et elles arrivent à former un petit groupe d'une quinzaine au niveau de la dorsale supérieure et de la cervicale inférieure. En outre, à partir de la dorsale inférieure un autre groupe tout aussi clairsemé correspondant au faisceau de Turek se constitue de chaque côté du sillon antérieur de la moelle. Le faisceau fondamental ne contient guère de granulations. Le cordon postérieur n'en contient aucune. Leur abondance tend à diminuer au niveau de la moelle cervicale supérieure.

Méthode de Weigert. — La dégénérescence des faisceaux pyramidaux est faible et se laisse distinguer depuis la

II^e sacrée. Les faisceaux pyramidaux directs sont moins décolorés que les faisceaux pyramidaux croisés et le faisceau fondamental est à peine plus décoloré que les cordons postérieurs qui sont absolument normaux.



Fig. 12. — Moelle Bulbe. Coloration au Soudan.

Méthode de Bielchowsky. — Les lésions cellulaires sont discrètes.

Au niveau de la moelle sacrée et lombaire c'est à peine si l'on rencontre quelques cellules vacuolaires à noyau excentrique, à réseau fibrillaire concentré vers le centre. Au niveau de la moelle dorsale les lésions cellulaires restent tout aussi discrètes. Mais tout le long de la moelle cervicale elles deviennent plus apparentes au niveau de la colonne cellulaire antéro-interne. A cet endroit les cellules sont très diminuées comme nombre et nettement altérées. Par contre les cellules de la colonne latérale, sont très peu touchées.

BULBE. — Le bulbe paraît plus touché que la moelle. L'abondance des corps granuleux augmente à partir de l'entrecroisement pyramidal jusqu'à la partie supérieure du bulbe. Cette dégénérescence pyramidale est tout aussi nette au Weigert. Enfin avec les colorations cellulaires on distingue de très fortes altérations des noyaux de la XII^e et de la XI^e paires.

PROTUBÉRANCE. — Au niveau de la protubérance les corps granuleux situés dans le faisceau pyramidal sont très peu nombreux, mais la dégénérescence pyramidale est encore visible au Weigert.



Fig. 13. — Protubérance. Pédoncule. Coloration au Soudan.

PÉDONCULE. — On remarque un petit groupe de corps granuleux sur la partie externe du pied du pédoncule. Cette même aire paraît à peine décolorée au Weigert. Les noyaux de la III^e paire paraissent normaux.

CAPSULE INTERNE. — On arrive à trouver quelques corps granuleux, d'ailleurs peu nombreux, au niveau du tiers

moyen du bras postérieur de la capsule interne. Cette région paraît absolument normale au Weigert.

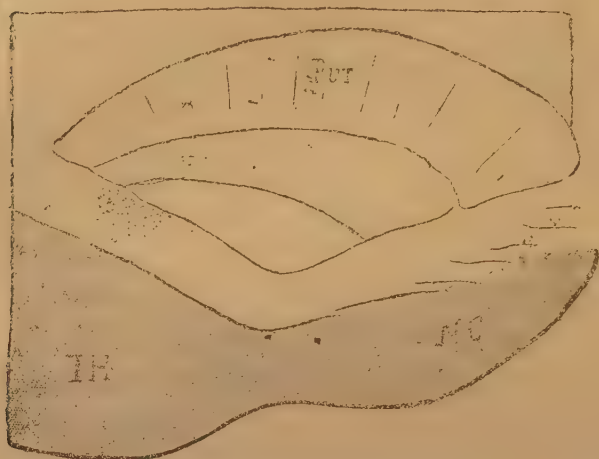


Fig. 14. — Capsule interne. Noyau lenticulaire. Put. : Putamen.
TH. : Thalamus. NC. : Noyau Caudi. Coloration jau Soudan.

NOYAU LENTICULAIRE. — Le noyau lenticulaire présente quelques fibres dégénérées dont le plus grand nombre (une quinzaine) se trouvent dans le segment externe du globus palidus ; le segment interne n'en contient que quelques-unes.

Au-dessus de ce niveau on n'arrive plus à distinguer de fibres dégénérées, sauf quelques corps granuleux placés dans certaines gaines périvasculaires de la substance blanche de la frontale ascendante.

Le cortex paraît normal, tant au point de vue cellulaire qu'au point de vue de sa richesse en fibres nerveuses.

OBSERVATION XII

Début par de légers troubles de la déglutition et de la prononciation.

— L'affection est encore à ses débuts. — A côté de légers troubles bulbaires, on constate une tendance à la contracture au niveau des membres. — Tous les réflexes tendineux et périostés sont exagérés. — Il n'y a pas d'amyotrophie, mais de rares secousses fibrillaires. — La ponction lombaire est normale.

M... Jean, quarante-huit ans, raboteur en métaux.

Antécédents personnels. — En 1898, il a eu le gros orteil du pied gauche écrasé par un poids de 200 kilogrammes. Il n'y eut pas de suppuration.

Le malade n'a pas eu d'autre blessure grave; pas de gros abcès ni de phlegmon.

Il avait des bronchites fréquentes (tous les hivers).

Antécédents héréditaires. — Père du malade mort de sénilité à quatre-vingt-dix ans.

Mère du malade morte à soixante-quinze ans.

Frères bien portants; un frère mort à la guerre.

Historique. — Au début de l'hiver de 1917, le malade a remarqué qu'il parlait comme s'il était enrroué : le médecin a diagnostiqué une angine.

Décembre 1917. — Les membres supérieurs sont devenus plus faibles; le malade ne pouvait plus bien serrer les mains. En même temps il lui arrivait d'avaler de travers, surtout quand il buvait. Il ne pouvait pas rapprocher ses dents; ce fait l'empêchait de mastiquer et l'obligeait à avaler la viande telle quelle.

Depuis quelques semaines, ses jambes commencent à être raides, et sa marche en est gênée.

Etat actuel. — *Parole.* — Rauque, laryngée, un peu nasonnée, quoique bien articulée et facile à comprendre.

Mastication. — Mauvaise, insuffisante ; le malade préfère manger des purées ou des œufs, car il ne peut pas mâcher la viande.

La striction de la mâchoire se fait cependant avec assez de force, et les masséters ne paraissent pas atrophiés. Le malade nous dit que pendant qu'il mâche ses dents claquent tout le temps ; il nous explique qu'elles s'entrechoquent d'elles-mêmes et que la mâchoire inférieure est prise de clonus (il ne peut plus casser de noix avec ses dents, ce qu'il faisait très bien autrefois).

Le serrement des lèvres comme dans l'acte du baiser se fait avec une certaine mollesse et pendant ce temps on remarque des trémulations fines au niveau de la houppe du menton. L'ouverture de la bouche ne présente pas une résistance normale. Le malade ne peut pas bien souffler, il serre mal ses lèvres. Il ne peut presque pas siffler. Pendant qu'il s'y efforce, il projette par la bouche de petites particules alimentaires qui sont restées sur la langue (on venait de lui donner un peu de pain à manger). De fait, il conserve toujours des particules alimentaires qui recouvrent sa langue après ses repas.

Langue. — Tous les mouvements sont possibles, mais lents et maladroits. Il n'existe pas d'atrophie de la langue, pourtant il y a des secousses fibrillaires surtout au bout de la langue.

Le réflexe masséterin est très exalté, il y a même un début de clonus de la mâchoire. On trouve des secousses fibrillaires très nettes dans les masséters, surtout à droite. Ces secousses

augmentent encore lorsqu'on recherche le réflexe masséterin sur le menton.

Le voile du palais se relève pendant l'émission du son *A*, mais pas très bien et ce son est un peu nasonné.

Le réflexe du voile existe, mais il est un peu difficile à obtenir. Le malade ne bave pas.

Face. — Les muscles de la partie supérieure de la face paraissent normaux au point de vue de la tonicité. L'occlusion des yeux se fait bien et avec assez de force.

On a constaté du rire spasmodique à diverses reprises.

Cou. — Il n'y a pas d'amyotrophie de la nuque, la force des mouvements de la tête est cependant très diminuée ; les mouvements spontanés sont empreints d'une raideur manifeste.

La flexion et la rotation de la tête offrent très peu de résistance.

L'extension est un peu meilleure, mais très au-dessous de la normale.

Membres supérieurs. — On ne peut pas parler d'amyotrophie pour les membres supérieurs. Les saillies musculaires sont normales, aussi bien à l'inspection qu'à la palpation, même pour les petits muscles de la main. Les espaces interosseux sont normaux. Sous la clavicule on relève une dépression assez profonde qui semble correspondre à une atrophie de cette partie du pectoral. Les faisceaux inférieurs de ce muscle paraissent aussi diminués de volume ; il y a un léger méplat à leur endroit.

La région sus-épineuse est légèrement aplatie ; on y distingue une ébauche d'excavation.

On ne découvre aucune secousse fibrillaire au niveau du

membre supérieur, sauf au niveau du bord externe du biceps, où l'on en a surpris quelques-unes pendant l'examen.

Force segmentaire. — Membre supérieur droit. La flexion des doigts se fait avec force et ne cède que difficilement. L'extension des doigts se fait également bien, mais on arrive à la vaincre assez facilement.

Les mouvements de latéralité des doigts sont bons. L'opposition du pouce est bonne. Son adduction et son extension de même. Le malade arrive à mettre ses doigts en flexion de la première phalange avec extension des dernières. La flexion des poignets se fait bien, et avec une résistance normale. La résistance de l'extension est légèrement mais nettement diminuée. La flexion de l'avant-bras garde une résistance presque normale. On peut en dire autant de l'extension. A l'adduction le bras résiste assez bien, mais il finit par céder.

L'élévation du bras est bonne.

Membre supérieur gauche : Il est moins touché que le droit. C'est l'avis du malade, et d'ailleurs, on s'en aperçoit pendant l'examen de la force segmentaire.

La flexion des doigts est bonne.

L'extension est diminuée.

Les mouvements de latéralité s'exécutent bien.

Le mouvement de flexion de la première phalange avec extension des deux dernières se fait moins facilement que du côté droit.

Les mouvements du pouce et du poignet sont bons, ainsi que tous les mouvements de l'avant-bras et du bras qui offrent une résistance très vigoureuse.

D'une façon générale, au repos et vue de dos, l'épaule gau-

che du malade est plus tombante que la droite. Lorsqu'on lui dit de lever les épaules, il lève très bien la droite et très peu la gauche. Il semble avoir des secousses fibrillaires dans la partie supérieure du trapèze gauche qui est manifestement atrophiée.

On arrive à imprimer au membre supérieur tous les mouvements voulus sans rencontrer beaucoup de résistance, bien que le malade se plaigne de la raideur de ses bras.

Réflexes radiaux, bicipitaux et tricipitaux : exaltés et beaucoup plus forts à droite qu'à gauche.

Le réflexe radial semble encore plus fort pour le groupe biceps supinateur que pour le groupe fléchisseur du poignet et des doigts.

Réflexes des omoplates : très marqués, surtout à droite.

Tronc : Pas de secousses fibrillaires abdominales ; la flexion et l'extension du tronc sont bonnes ; les réflexes abdominaux, supérieurs et moyens, sont normaux ; les inférieurs n'existent pas. Les réflexes crémastériens sont normaux.

Membres inférieurs. — La démarche du malade est assez bonne, mais les mouvements sont lents et guindés. Il marche en oscillant, en battant de cloche, avec lourdeur, mais non avec spasmodicité. Il dit que lorsqu'il a marché un peu, il sent ses genoux fléchir. On ne relève pas de trace d'amyotrophie au niveau des membres inférieurs. La plante des pieds ne paraît pas excavée, mais elle est flasque, et la peau est ridée dans le sens antéro-postérieur, comme si elle commençait à être trop large pour son contenu.

Le réflexe rotulien est exalté des deux côtés, avec controlatéral des adducteurs des deux côtés. La percussion de la

face interne du tibia donne un réflexe des adducteurs, homo et contro-latéral et une flexion avec adduction des troisième et quatrième orteils, presque uniquement à gauche. Tous les réflexes indiqués ci-dessus, sont plus exagérés à droite qu'à gauche.

Les réflexes achilléens sont vifs des deux côtés. Il n'y a pas de clonus du pied ni de la rotule, pas de réflexes d'adduction du pied, pas de phénomène des raccourcisseurs. La recherche du cutané plantaire provoque une flexion des orteils et plus particulièrement du deuxième et du troisième, pour le côté gauche. Ces deuxième et troisième orteils gauches restent en flexion forcée, après la recherche du réflexe, comme s'il y avait une crampe des interosseux. Le réflexe d'Oppenheim, à gauche, donne une extension très nette du deuxième et du troisième orteils.

Force segmentaire : La flexion de la cuisse sur le bassin est nettement diminuée à droite, beaucoup moins à gauche. L'extension de la jambe sur la cuisse est nettement affaiblie à droite, presque normale à gauche. La flexion de la jambe est normale des deux côtés. La flexion et l'extension du pied sont normales à droite et à gauche, mais le mouvements des orteils sont à peine possibles, surtout à gauche.

Il n'y a pas de troubles cérébelleux du côté des membres inférieurs.

On ne constate pas de troubles sphinctériens, pas de troubles de la sensibilité, pas de leucoplasie buccale. Les réactions pupillaires sont normales.

La ponction lombaire (10 décembre 1917) montre :

Albuminose : 0 gr. 25. Pas de lymphocytose.

Réaction de Wassermann dans le sang négative, réaction de Wassermann dans le liquide céphalo-rachidien négative..

OBSERVATION XIII

Début par des troubles de la parole. — Installation progressive des troubles bulbaires et envahissement des membres supérieurs. — Phénomènes amyotrophiques à peine marqués mais prédominance de la contracture, d'une rigidité presque continue. — Membres inférieurs peu touchés. — Evolution lente. — Ponction lombaire normale.

Dio., cinquante-huit ans, cordonnier.

Le malade nie tout antécédent traumatique, spécifique ou infectieux. Il ne s'est jamais blessé, il n'a jamais eu de gros abcès ni de phlegmon.

Pas d'antécédents héréditaires.

L'affection a débuté en février 1917. Le malade a commencé par éprouver une certaine difficulté de la parole et de la déglutition. Au bout de cinq mois sa parole est devenue presque impossible.

Les membres supérieurs sont devenus maladroits presque en même temps, mais ils sont relativement peu touchés. Quant aux membres inférieurs, le malade déclare en être absolument satisfait.

Etat en février 1918. — La parole est presque impossible. Le malade arrive à peine à prononcer quelques labiales du bout des lèvres. Le plus souvent il souffle sur la figure de son interlocuteur sans arriver à émettre aucun son. Les seuls sons encore possibles sont le *F* et le *M*, d'ailleurs prononcés presque de la même façon. La langue est très peu atrophiée. On remarque à sa surface une série de plicatures antéro-

postérieures et quelques secousses fibrillaires. Le malade arrive à la sortir de la bouche, même au delà de l'arcade dentaire. Les mouvements de latéralité sont plus gênés mais encore possibles. L'occlusion des lèvres se fait assez bien, mais sans grande force; les lèvres alors se touchent par leur bord postérieur. Pendant la parole ou les efforts des lèvres, le menton se ride en peau d'orange, comme par un spasme du muscle de la houppe. Cette ride n'est pas comparable aux trémulations fibrillaires du menton des scléroses latérales amyotrophiques : ici la ride se maintient pendant quelques instants. La mastication se fait bien, mais très lentement, seul le déplacement du bol alimentaire dans la bouche est difficile par manque d'adresse de la langue. Les repas sont lents. Le malade s'étrangle assez souvent en buvant. Après lui avoir fait manger du pain on constate qu'il reste à la surface de la langue un grand nombre de petites particules de mie. Le voile du palais est flottant. Quand on invite le malade à émettre le son *A*, la luette, seule, s'élève légèrement au-dessus de la langue, le voile reste inerte. Le malade ne bave que rarement. La striction des mâchoires se fait avec force et à la palpation on n'a pas l'impression que les masséters soient atrophiés.

Le facial supérieur est bon. L'occlusion des yeux se fait bien. Le réflexe masséterin est très vif. Le réflexe du voile est supprimé. La face a une immobilité impressionnante, augmentée encore par la fixité du regard. Il n'y a pas d'amyotrophie de la nuque. La flexion, l'extension, la rotation de la tête se font avec une force normale, mais péniblement et avec raideur.

Les membres supérieurs sont encore assez bons au point

de vue fonctionnel. Ce qui domine ici c'est la raideur. C'est elle qui rend les mouvements du malade lents et maladroits. C'est elle qu'il faut vaincre, quand on veut imprimer des mouvements passifs aux divers segments de ces membres. En faisant cela, on s'aperçoit que leurs muscles ne sont guère atrophiés, mais qu'au contraire ils dessinent sous la peau des saillies d'un relief vigoureux. Cette contracture est beaucoup plus intense à droite qu'à gauche. On peut dire que les muscles sont en état de contracture continue. Il est difficile de saisir un moment de léger relâchement pour chercher les réflexes.

Membre supérieur droit. — Attitude de la main au repos. Le pouce est légèrement fléchi vers la paume, les autres doigts sont en demi-flexion dans leurs trois articulations. Le membre supérieur droit a une attitude « figée ». Il y a un peu d'amyotrophie du premier espace interosseux. L'éminence thénar n'est atrophiée que dans sa partie inférieure (adducteur). Partout ailleurs le volume des muscles est normal.

L'extension complète des doigts est impossible. Elle ne se fait d'une façon presque complète que pour la première phalange. L'extension du pouce est impossible. La flexion des doigts dans leur deuxième articulation est très voisine de la normale.

Le mouvement de latéralité des doigts est impossible.

L'adduction du pouce est très faible.

Le malade ne peut pas mettre ses doigts dans l'attitude suivante : flexion de la première phalange et extension des dernières.

La flexion et l'extension du poignet se font bien mais sont limitées par la raideur.

La flexion et l'extension de l'avant-bras sont bonnes. L'adduction du bras est bonne. L'élévation des épaules est diminuée comme résistance.

On constate que les muscles en se contractant ont une tendance à dessiner leurs faisceaux. Ce phénomène est très net pour le trapèze qui dessine une série de rayons en saillie, partant des épines dorsales et convergeant vers l'acromion.

Ce fait est assez net au niveau de la partie supérieure du trapèze et au niveau du deltoïde. On voit de même le grand pectoral dessiner ses quatre faisceaux nettement séparés entre eux et allant converger vers le bras (gril musculaire).

Il est à noter que cet aspect n'existe qu'à droite.

On ne remarque aucune secousse fibrillaire au niveau des membres supérieurs pendant le cours de l'examen.

Membre supérieur gauche. — La main gauche ne semble pas présenter de modifications morphologiques notables, sauf une tendance à l'inclinaison vers le bord cubital.

Pas d'atrophie notable des éminences thénar et hypothénar.

Les différents mouvements des petits muscles de la main gauche se font bien, sauf l'écartement des quatre doigts qui semble moins étendu et plus faible. L'abduction du pouce est légèrement diminuée.

Tous les mouvements des segments de ce membre se font avec une force suffisante, sauf l'abduction du bras qui est légèrement diminuée.

Membres inférieurs. — La marche est normale.

Morphologiquement les membres inférieurs ne présentent rien de particulier ; cependant la plante des pieds est un peu flasque. Il n'y a ni amyotrophie, ni secousses fibrillaires.

Flexion de la cuisse bonne à droite et à gauche, et présentant une résistance normale. Flexion de la jambe sur la cuisse bonne et égale des deux côtés.

Extension de la jambe sur la cuisse, flexion dorsale du pied, flexion plantaire, extension et flexion des orteils, abduction et adduction des cuisses bonnes.

Dans l'exécution des mouvements passifs on rencontre une légère résistance, sans qu'on puisse dire qu'il y ait un grand degré de contracture.

Réflexes. — Les radiaux, olécraniens et bicipitaux sont très exaltés.

Les patellaires sont très vifs des deux côtés, avec contro-latéraux des deux côtés ; ils sont égaux.

Les achilléens sont vifs et égaux.

Lorsqu'on frappe la partie inférieure des tibias, on constate une contraction des adducteurs et du quadriceps du côté percuté.

Pas de clonus du pied, ni de la rotule.

Le réflexe abdominal est bon des deux côtés. Le crémasterien également.

Réflexes plantaires. — A droite : flexion nette sans évanescence. A gauche : flexion ; petit mouvement d'adduction.

Mouvements du tronc. — La force musculaire pour la flexion du tronc est bonne. Pour l'extension, également.

Mouvements de la tête. — La flexion est notablement diminuée. La rotation à droite et à gauche est très diminuée. L'extension est excellente.

Il n'y a aucun trouble de la sensibilité par tout le corps. Aucun trouble des réservoirs.

Le malade présente des *troubles psychiques* manifestes. Il

est dans une certaine mesure indifférent à ce qui se passe autour de lui.

Il est très difficile de se faire comprendre du malade, pendant tout l'examen. Pour lui faire exécuter un ordre il faut le répéter deux ou trois fois et le lui expliquer avec insistance. D'ailleurs, il commence par l'exécuter de travers le plus souvent. Il y a une vive paresse d'esprit, un manque d'effort psychique, une indolence manifestes.

Ponction lombaire faite le 12 février 1918 :

Albuminose dans le liquide : 0 gr. 20. Lymphocytes : 10 par champ.

Réaction de Wassermann dans le liquide céphalo-rachidien : négative.

Réaction de Wassermann dans le sang : négative.

Mars 1918. — L'aspect du malade est le même, mais l'amyotrophie est devenue très nette au niveau des espaces interosseux des deux mains, qui sont très excavés.

OBSERVATION XIV

Début par troubles bulbaires après ictus. — Les membres n'ont été pris que plus d'un an après. — Amyotrophie et secousses fibrillaires à peine existantes et tardivement apparues. — Prédominance de la contracture. — Air figé de la face. — Aspect de quadriplégie spasmodique. — Ponction lombaire normale. — Evolution lente.

Gui., 41 ans, maréchal-ferrant.

Antécédents personnels et héréditaires. — Pas de maladies infectieuses antérieures. Pas de syphilis. Le père est mort à l'âge de cinquante-deux ans, on ne sait pas de quoi. La mère est vivante et bien portante. Rien d'anormal chez les frères et les sœurs.

Le malade a eu en juillet 1916, pendant son travail, une perte de connaissance qui aurait duré deux à trois heures. Depuis, il remarqua que sa parole devenait difficile et que son bras droit était un peu gêné dans ses mouvements. Pourtant, il put continuer son travail, « péniblement », d'après son expression.

En octobre 1916, il a été soigné à l'hôpital pour une blessure qu'il avait reçu au pied gauche (coup de pied de cheval). Il en est sorti avec une convalescence au bout de laquelle, les troubles de la parole ayant fait des progrès, le malade a été admis de nouveau à l'hôpital.

Depuis, les troubles bulbaires ont fait des progrès énormes.

Le membre supérieur droit est devenu de plus en plus raide.

La marche est devenue difficile et depuis janvier 1918 le malade se plaint aussi de son bras gauche.

Etat actuel. — L'aspect de la face du malade est frappant. La bouche est élargie transversalement, le facies est figé, immobile, les rides de la face effacées, sauf celles du front qui sont au contraire très accusées.

Les yeux, saillants et grands ouverts, donnent une expression d'étonnement et de fixité. Le malade est secoué par des efforts de toux. La salive coule par les commissures labiales et le malade s'essuie continuellement avec un mouchoir qu'il tient de sa main gauche.

On assiste souvent à l'explosion de rire spasmodique typique, qui finalement donne au malade un air pleurnicheur. Mais ce rire n'est pas explosif, il est silencieux. C'est

un rictus intense, où tous les muscles de la face et du cou se contractent.

La parole est absolument impossible ; le malade n'arrive à émettre qu'un mugissement légèrement nasonné. La respiration est difficile et souvent bruyante. Elle se fait par le nez. L'occlusion des lèvres ne se fait qu'à demi. L'ouverture de la bouche est à peine possible. Les arcades dentaires ne s'écartent pas plus de quelques millimètres. La résistance de ce mouvement est presque nulle. La contraction des masséters limite l'ouverture de la bouche et le malade ne peut absorber que des purées ou des liquides, car il ne n'arrive pas à mastiquer. Sa mâchoire inférieure est immobilisée par cet état de contracture des masséters qui ne lui permet qu'une amplitude de mouvements presque nulle ; c'est un véritable trismus.

La langue est immobile sur le plancher de la bouche. Elle n'est guère atrophiée, mais elle est légèrement trémulante.

Le malade s'étrangle souvent en avalant.

Le voile du palais est impossible à voir, le malade ne pouvant pas ouvrir la bouche.

Le réflexe masséterin est très exalté et cloniforme, mais difficile à obtenir à cause du trismus presque continu. Le malade ne peut pas siffler, les lèvres ne sont capables d'aucun mouvement. L'occlusion volontaire des yeux est presque impossible, le soir le malade abaisse ses paupières avec ses doigts. Il cligne cependant de temps en temps et le réflexe palpébral est parfait des deux côtés.

La flexion de la tête est sans résistance.

L'extension et la rotation sont très diminuées, comme résistance.

Membres supérieurs. — Membre supérieur droit. — Attitude de la main : demi-flexion des trois phalanges, le pouce légèrement écarté des autres doigts. Le premier espace interosseux est très excavé, les autres aussi, mais dans une moindre mesure. Les éminences thénar et hypothénar sont légèrement atrophiées, mais pas proportionnellement aux espaces interosseux. L'avant-bras est légèrement mais nettement amyotrophié, surtout sur sa face dorsale qui est plate et flasque. On y remarque quelques secousses fibrillaires. Les muscles du bras sont normaux, ainsi que le deltoïde qui laisse voir sa séparation en fascicules pendant la contraction. Le grand pectoral est nettement atrophié, il est quelque peu excavé. Pendant sa contraction on voit saillir ses différents faisceaux séparés. Les sus-épineux sont légèrement creusés. Les mouvements actifs des doigts se font avec lenteur et difficulté, comme s'ils devaient vaincre une résistance au fur et à mesure de leur exécution. Tous les mouvements de la main et de l'avant-bras s'exécutent de cette façon lente et « guindée », à cause de la contracture qui prédomine. Celle-ci est encore plus manifeste, quand on cherche à imprimer à ce membre des mouvements passifs. Le malade arrive pourtant à écrire de sa main droite, bien qu'avec une lenteur caractéristique.

Force segmentaire. — La flexion des doigts offre peu de résistance. L'extension est limitée, comme étendue et présente encore moins de résistance. Les mouvements d'opposition du pouce sont possibles. Les mouvements de latéralité des doigts sont difficiles et très faibles. La main se met péniblement dans l'attitude suivante : flexion des premières phalanges, et extension des dernières. La flexion et l'exten-

sion du pouce sont très peu résistantes. La flexion de l'avant-bras est peu résistante mais assez bonne. L'extension, l'adduction et l'élévation des épaules sont bonnes.

Membre supérieur gauche. — Ce dernier est à peine touché. Morphologiquement il est d'apparence normale, sauf pour le premier espace interosseux, qui commence à s'excaver, et pour le pectoral de ce côté, qui est un peu atrophié. On n'y distingue pas de secousses fibrillaires.

Les mouvements actifs sont tous possibles, et leur force est assez bonne, mais ils sont gênés eux aussi par la contraction.

Les réflexes radial, olécranien et périosté sont exaltés des deux côtés surtout à droite.

Membres inférieurs. — Marche : Le malade ne peut pas se lever seul ; il marche à petits pas, la jambe droite en rotation externe légère, en fléchissant très peu ses genoux et ses cuisses, et en avançant chaque pied de 15 à 20 centimètres. On remarque une petite contraction des extenseurs des orteils quand le malade porte le pied en avant, mais ces orteils se relèvent à peine.

Les muscles de la cuisse ont un volume tout à fait normal ; les mollets paraissent un peu grêles, ils sont très flasques. On peut en dire autant des muscles de la loge antéro-externe des jambes. La plante du pied est cambrée des deux côtés. Nulle part on ne surprend de secousses fibrillaires. Le pied est un peu amaigri, et la gouttière rétro-trochantérienne interne est beaucoup plus creuse que normalement, et se continue directement avec l'arcade plantaire interne. Les espaces intermétacarpiens sont légèrement creusés des deux côtés.

Quand on cherche à imprimer des mouvements passifs aux différents segments des membres inférieurs, on rencontre une résistance très intense, limitant l'étendue de ces mouvements (spasmodicité). Ceci n'est pas vrai pour les mouvements du pied droit qui sont assez souples. Il y a plus de contractures aux segments supérieurs (cuisse, jambe) qu'aux segments inférieurs (pied, orteils), des membres inférieurs.

Force segmentaire. La flexion de la cuisse sur le bassin est difficile et très limitée à droite, à gauche, ce mouvement présente une étendue normale et une résistance à peine diminuée.

L'adduction et l'abduction sont possibles des deux côtés, mais peu résistantes à droite.

L'extension de la jambe, diminuée à droite et normale à gauche. — La flexion de la jambe, presque sans résistance à droite est parfaitement possible et à peine diminuée à gauche. La flexion dorsale du pied est bonne à droite et peu résistante à gauche. L'extension dorsale des orteils à peine esquissée à droite est meilleure, mais à peine résistante à gauche. L'abaissement du pied et la flexion des orteils, impossibles à droite, sont bonnes et résistantes à gauche. Les réflexes rotuliens sont très exaltés mais égaux. La percussion de la face interne du tibia donne une contraction du quadriceps et des adducteurs des deux côtés. Elle donne en outre une légère flexion des orteils, seulement à gauche. Il y a un léger clonus de la rotule des deux côtés. Pas de clonus du pied. Léger réflexe d'adduction du pied des deux côtés. Le cutané plantaire donne une tendance à l'extension et à l'éventail à droite ; une légère extension de l'orteil avec éventail à gauche. Le réflexe achilléen est vif des deux côtés.

Les réflexes crémastériens sont bons des deux côtés; les réflexes abdominaux sont normaux, sauf l'inférieur gauche.

Les exercices cérébelleux des membres se font bien. A la fin de l'examen, comme le malade s'est fatigué, on distingue quelques secousses fibrillaires dans les quadriceps et les adducteurs. Il n'existe pas de troubles sphinctériens, ni de troubles de la sensibilité. Les réactions pupillaires sont bonnes. La ponction lombaire n'a révélé, ni hyper-albuminose, ni de lymphocytose.

La réaction de Wassermann est négative dans le liquide et dans le sang.

OBSERVATION XV

Début par de la raideur des membres inférieurs. — Pendant un an et demi, paraplégie spasmodique sans troubles du côté des membres supérieurs. — Ceux-ci ne commencèrent à être pris qu'au bout de ce temps. — Les troubles bulbaires n'ont commencé à apparaître que deux ans après le début de l'affection et sont encore très légers. — La ponction lombaire est normale.

Mme Lav., soixante-deux ans, travaillait à la culture.

Antécédents. — Elle n'a jamais eu de chute ou d'autre traumatisme appréciable. Pas de syphilis. Pas de fausses couches. Pas de maladies infectieuses.

Mère morte à soixante-dix-huit ans. Père à soixante-dix-sept ans. Longévité dans la famille.

En juillet 1917, la malade vient consulter, se plaignant de difficulté progressive de la marche, qui a débuté depuis presque un an et demi (mars 1916). Elle s'est mise à boiter de la jambe droite; puis un an après le côté droit qui fut pris à son tour.

En effet, la marche est très difficile. La malade, dont les membres inférieurs sont raides, peut à peine lever les pieds au-dessus du sol. Ses pas sont petits. Ses pieds frottent le plus souvent le sol et ses genoux se touchent pendant cette marche pénible.

Il n'y a pas de troubles urinaires.

Les réflexes rotuliens sont très exaltés mais difficiles à chercher à cause de la contracture. Les achilléens sont très exagérés. Les cutanés-plantaires se font en extension avec éventail des deux côtés. Clonus du pied des deux côtés.

Sensibilité subjective et objective normale.

La malade ne se plaint pas de ses membres supérieurs dont elle se sert comme auparavant ; et de fait, la force et la morphologie de ces membres sont tout à fait normales. Pourtant on remarque que l'éminence thénar gauche a une consistance flasque, que le premier espace interosseux du même côté est légèrement excavé.

Les réflexes radiaux et olécraniens sont vifs des deux côtés. On surprend quelques trémulations fibrillaires au niveau de la face dorsale du premier espace interosseux des deux côtés. Peut-être même y en a-t-il quelques-unes au niveau du biceps gauche.

Il n'y a aucune modification des excitabilités électriques dans les deux membres supérieurs.

Les réactions pupillaires sont normales.

Pas de troubles de la parole ou de la déglutition.

La langue est normale.

Novembre 1917. — Depuis le milieu du mois d'août la malade garde le lit car il lui est impossible de se tenir debout.

Membres inférieurs. — La contracture est énorme, les jam-

bes et les pieds sont raidis en extension forcée, étroitement accolés l'un à l'autre, souvent même croisés : le talon d'un côté repose sur la face antérieure du cou-de-pied de l'autre côté. Les mouvements actifs sont presque impossibles.

La malade n'arrive à imprimer presque aucun mouvement aux différents segments de ses membres inférieurs. On n'arrive à imprimer à ces membres contracturés, aucun mouvement passif, sauf ceux de flexion de la cuisse sur le bassin, d'abduction des cuisses, et ceux des orteils.

Les réflexes sont très difficiles à rechercher à cause de la contracture. On s'aperçoit pourtant qu'ils sont très exagérés, donnant comme réponse une trépidation fine et de peu de durée.

Les cutanés plantaires se font en extension avec éventail des deux côtés.

Il y a une ébauche du phénomène des raccourcisseurs.

On arrive à déclancher le clonus du pied des deux côtés mais celui-ci s'arrête aussitôt.

Il n'y a pas apparence d'amyotrophie.

Il n'y a pas de secousses fibrillaires.

Membres supérieurs. — La malade commence à se plaindre de ses membres supérieurs depuis un mois. Elle trouve que ses mains, et en particulier la main gauche, ont faibli, que les mouvements y sont un peu gênés et raides, mais c'est à un très léger degré.

Il y a une légère atrophie des muscles de l'épaule des deux côtés (sus-épineux, sous-épineux, deltoïde), prédominante à gauche.

Le biceps et le triceps du côté gauche sont aussi quelque

peu atrophiés et flasques. On peut en dire autant des muscles de l'avant-bras.

L'éminence thénar de ce côté est un peu atrophiée, ainsi que le premier espace interosseux qui est creusé.

Les masses musculaires du membre supérieur droit paraissent normales, sauf l'éminence thénar et les espaces interosseux qui ont un volume légèrement diminué, et une consistance flasque.

Force segmentaire. — L'abduction du bras est légèrement mais nettement amoindrie des deux côtés.

L'adduction est bonne et résistante. La flexion de l'avant-bras également. L'extension de l'avant-bras : légèrement diminuée à gauche est normale à droite. La flexion et l'extension des doigts se font bien, mais elles présentent une résistance diminuée surtout à gauche.

Les mouvements de latéralité des doigts sont mal exécutés et ont une résistance diminuée.

Les secousses fibrillaires sont exceptionnelles au niveau des membres supérieurs. Pourtant après un effort musculaire quelque peu violent, on en remarque quelques-unes. Quand on cherche à imprimer des mouvements passifs aux membres supérieurs, pour y arriver il faut vaincre une certaine résistance due à la contracture, cette dernière d'ailleurs n'est pas très accentuée.

Les réflexes tricipitaux, bicipitaux, radiaux, sont exaltés.

Il n'existe aucun trouble de la parole ou de la déglutition.

Le masséter, de volume normal, sans secousses fibrillaires, est de force normale.

Langue. — Les mouvements sont très bons. Il n'y a pas

d'amyotrophie, pas de trémulations fibrillaires. Le voile du palais est bon.

Mouvements de la tête : Ils sont bons et résistants.

Les masses musculaires de la nuque sont normales. Les sternos sont normaux.

Les muscles abdominaux sont normaux. Pas de secousses. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité ou des sphincters.

Etat en mars 1918

Membres inférieurs. — La rigidité a notablement diminué, et la malade s'en montre très satisfaite. Les mouvements passifs rencontrent encore de la résistance, mais ils sont tous possibles, dans une étendue plus ou moins grande (seule la contracture des adducteurs est restée la même).

L'amyotrophie a fait de gros progrès. Le pied est excavé des deux côtés ; les mollets ont maigri, ils sont flasques, ainsi que la loge antéro-externe de la jambe. Les quadriceps sont nettement atrophiés. Au niveau de tous ces muscles on arrive à constater quelquefois des secousses fibrillaires, plus particulièrement au niveau des adducteurs.

Force segmentaire : L'adduction des cuisses se fait assez bien, et offre une résistance notable. L'abduction des cuisses ne se fait que dans une faible mesure, à cause de la contracture des adducteurs, et présente une résistance très affaiblie. La flexion de la cuisse est possible des deux côtés, mais présente une résistance presque nulle. L'extension de la jambe est possible des deux côtés et présente une résistance presque normale. La flexion de la jambe est possible des deux côtés mais ne présente aucune résistance. La flexion dorsale du pied est à peine ébauchée à droite, inexistante à gauche

(La position du pied en équin, empêche d'ailleurs presque complètement, la flexion dorsale du pied.

Réflexes : Patellaire cloniforme.

Périosté tibial : réponse brusque avec contro-latéral.

Achilléen : presque impossible à obtenir, l'extension du pied étant irréductible.

On constate le phénomène des raccourcisseurs, assez faible à droite, et à peine existant à gauche.

Réflexe cutané plantaire : extension, avec phénomène des raccourcisseurs, plus accusé à droite qu'à gauche.

Tronc : La malade ne peut passer de la position couchée à la position assise. Quand elle est assise, elle ne peut garder son équilibre, qu'après plusieurs oscillations.

La paroi abdominale est flasque. Les réflexes abdominaux sont normaux. Il existe une cyphose dorsale à très large courbure.

Membre supérieur gauche. — L'amyotrophie a fait de gros progrès. La main est creuse, le thénar, l'hypothénar et les interosseux sont très excavés ; les doigts sont en demi-flexion dans les deux dernières phalanges. A l'avant-bras, l'amyotrophie est tout aussi nette ; les muscles sont flasques et la peau se laisse soulever par grosses pincées. On peut en dire autant du bras et du deltoïde. Le sus-épineux et le sous-épineux sont excavés. Sur tous ces muscles on note des secousses musculaires rares, mais plus fréquentes que celles des membres inférieurs.

Force segmentaire.

Abduction des bras : impossible.

Adduction du bras : possible, mais sans résistance.

Flexion de l'avant-bras : très faible.

Extension de l'avant-bras : un peu meilleure.

Flexion du poignet : à peine possible, résistance nulle.

Flexion des doigts : à peine possible, résistance nulle.

Extension du poignet et des doigts un peu meilleure.

Adduction du pouce : se fait assez bien, mais oppose une résistance presque nulle.

L'opposition du pouce est impossible, sauf pour le premier doigt, et n'offre aucune résistance.

La malade ne se sert presque plus de sa main gauche.

La pression des masses musculaires est douloureuse.

Membre supérieur droit. — Ce membre n'a commencé à faiblir que depuis trois mois, au dire de la malade, qui s'en sert encore assez bien pour manger ou pour écrire. L'amyotrophie des petits muscles de la main est légère. La force segmentaire est diminuée d'une manière générale pour les mouvements de flexion. A la main, les mouvements de latéralité des doigts sont très gênés et à peine possibles. La résistance des mouvements d'opposition et d'adduction du pouce est très diminuée.

Réflexes. — Tricipitaux et bicipitaux : très exagérés ;

Radiaux : très exagérés et cloniformes. Pas de clonus de la main.

Tous ces réflexes paraissent plus vifs et plus brusques à gauche qu'à droite.

Les mouvements passifs des membres supérieurs sont rendus difficiles par une certaine contracture, surtout marquée pour les mouvements de l'épaule et du poignet.

La malade tient spontanément la tête penchée en avant. La flexion de la tête en avant est possible, mais presque sans résistance. Il en est de même pour l'extension, quoiqu'elle

soit un peu meilleure. Les mouvements de rotation sont bons.

Pas de troubles de la déglutition. Le voile du palais se relève bien. La parole commence à être un peu gênée. Les lettres *l*, *g*, *r*, sont prononcées avec une certaine difficulté. La langue n'est pas atrophiée, mais présente des secousses fibrillaires très fines. Le réflexe masséterin est très vif. Le facial supérieur est normal. Il n'y a pas de secousses fibrillaires au menton ; mais l'orbiculaire des lèvres est hyperexcitable à la percussion directe. Les mouvements des lèvres sont parfaits. Pas de troubles des sphincters. Sensibilité normale. Motilité oculaire normale.

Pupilles réagissant bien.

Ponction lombaire : Albuminose : 25 centigrammes.

Lymphocytes : 0,6 (à la cellule).

Réaction de Wassermann négative dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang.

OBSERVATION XVI

Début par les membres inférieurs. — Pendant dix mois l'affection évolua comme une simple paraplégie spasmodique. — Au bout de ce temps, apparition des troubles cliniques au niveau des membres supérieurs. — Ponction lombaire normale.

Mme L..., cinquante ans.

Antécédents. — La malade nie la syphilis. Pas de traumatisme. Bronchites fréquentes.

Examen du 15 octobre 1917. — La malade vient consulter pour des troubles de la marche qui ont apparu il y a un an. Au début elle avait les jambes un peu lourdes ; elle se fatiguait facilement à marcher ; puis ses jambes sont

devenues de plus en plus faibles et depuis six mois elle ne marche qu'aidée de deux bâtons. Actuellement elle marche à tout petits pas, fléchissant à peine les genoux et traînant les pieds qu'elle n'arrive pas à décoller du sol. A l'inspection on ne constate aucune diminution des masses musculaires des membres inférieurs. La contracture est manifeste, très marquée surtout au niveau des adducteurs. Parmi les mouvements passifs c'est l'abduction des cuisses qui rencontre le plus de résistance.

La flexion de la cuisse sur le tronc, la flexion des jambes sur les cuisses, présentent peu de résistance.

La flexion et l'extension du pied sont un peu plus résistantes.

L'extension de la jambe sur la cuisse présente une résistance presque normale.

Réflexes. — Patellaire: très exalté des deux côtés avec trépidation épileptoïde.

L'Achilléen également.

Le clonus du pied est assez net mais difficile à obtenir à cause de la contracture musculaire qui immobilise le pied.

Le plantaire est en extension des deux côtés.

La percussion du tibia provoque des réflexes d'adduction bilatéraux.

Secousses fibrillaires au niveau du quadriceps.

La malade n'a jamais eu de douleurs en ceinture ou autres. Elle n'a jamais présenté de troubles sphinctériens.

La malade n'a jamais cessé de travailler, mais depuis deux mois elle est moins adroite de ses mains.

Les réflexes radiaux cubitiaux, bicipitaux, tricipitaux, pectoraux sont très exaltés.

Les bras de la malade ne paraissent pas avoir diminué de volume, sauf en ce qui concerne le premier espace intermétacarpien des deux mains qui est légèrement creusé.

Le mouvement d'adduction du pouce a notablement diminué. Tous les autres mouvements des éminences thénar et hypothénar ont une résistance normale, et il faut noter un certain degré de raideur dans les membres supérieurs. On constate au niveau des biceps de rares trémulations fibrillaires.

L'abduction du bras et la flexion de l'avant-bras présentent une résistance à peine diminuée.

Les réflexes sont très vifs.

Les mouvements de la tête sont bons. Aucun trouble bulbaire. Le réflexe masséterin est normal.

Avril 1918. Membres inférieurs. — Soutenue sous les bras par deux personnes, la malade peut marcher pendant une vingtaine de mètres, le corps incliné en avant, mais si on ne la soutenait pas elle ne pourrait garder son équilibre. La malade marche sur la pointe des pieds, le talon tout à fait soulevé au-dessus du sol ; elle fait de petits pas d'une quinzaine de centimètres. Les mollets semblent fortement contractés. Dans la position couchée, les membres inférieurs sont raidis en extension, les pieds en équinisme léger, les genoux côte à côte à 1 centimètre l'un de l'autre. On ne constate pas à la simple inspection, d'amyotrophie, sauf à la face antérieure de la cuisse qui est légèrement atrophiée, et où l'on surprend de temps en temps quelques rares trémulations fibrillaires. On remarque quelques rares secousses fibrillaires au niveau des mollets.

Les mouvements passifs des segments des membres inférieurs, rencontrent une résistance très vive du fait de la

contracture. Ainsi par exemple, on arrive à peine à ébaucher le mouvement de flexion de la cuisse sur le bassin, l'adduction des cuisses et la flexion de la jambe sur la cuisse. Les autres mouvements passifs des membres inférieurs et en particulier ceux des pieds bien que limités par la contracture, le sont pourtant beaucoup moins ; en un mot, la contracture est beaucoup moindre au niveau de l'extrémité, qu'au niveau de la racine du membre.

Mouvements actifs. — La flexion de la cuisse sur le bassin est très limitée comme étendue et présente une résistance assez notable bien que diminuée.

L'abduction des cuisses est à peine possible, et sans résistance. L'adduction présente au contraire une force très voisine de la normale.

La flexion de la jambe sur la cuisse se fait très mal, d'une façon très lente à cause de la contracture que la malade est obligée de vaincre pour achever ce mouvement.

L'extension des jambes se fait bien.

L'élévation du pied s'ébauche à peine des deux côtés et ne présente pas de résistance. Elle est manifestement limitée par la contracture des jumeaux.

L'abaissement du pied qui d'ailleurs est l'attitude normale présente une résistance remarquable.

Diminution de la force au niveau des fléchisseurs de la jambe et des extenseurs du pied et des orteils.

Réflexes rotuliens : cloniformes des deux côtés, un peu plus à droite qu'à gauche.

La percussion de la face interne du tibia provoque une contraction brusque des adducteurs, homo et contro-latéralement.

Les réflexes achilléens sont très vifs des deux côtés mais limités dans leur étendue par la contracture des mollets. Le réflexe des raccourcisseurs existe, à peine ébauché. La recherche du clonus de la rotule est impossible tant cet os est fixé par la contracture du quadriceps. On peut en dire autant du clonus du pied. Le réflexe plantaire donne une extension du gros orteil très nette avec une légère tendance à l'éventail. Le réflexe d'adduction du pied existe des deux côtés.

L'Oppenheim ne donne pas l'extension du gros orteil.

Le Mendel n'est pas net.

Membres supérieurs. — La malade, dans la position couchée et à l'état de repos, place ses membres supérieurs en demi-flexion, les coudes près de la base du thorax, les mains devant le pubis. Les mains en pronation et les doigts en demi-flexion dans les deux dernières phalanges et en extension dans la première, le pouce en légère adduction.

Il y a une amyotrophie légère mais généralisée des membres supérieurs. Elle est très nette à la main. A ce niveau on voit que le premier espace interosseux est creusé des deux côtés. Les autres sont légèrement excavés.

L'atrophie est très nette mais moins accentuée pour l'éminence thénar que pour l'hypothénar. Ce qui reste des muscles de cette éminence est excessivement flasque.

L'amyotrophie est très nette au niveau des muscles de l'avant-bras et du bras où les masses musculaires ont perdu le tiers de leur volume. Elle est aussi assez nette, mais plus modérée au niveau du deltoïde. Les sus et les sous-épineux sont flasques et aplatis. Le grand pectoral est plus atrophié et plus aminci que ces derniers muscles. Le trapèze

paraît moins touché. Il y a d'assez nombreuses secousses fibrillaires au niveau de tous ces muscles.

On ne peut pas dire qu'il y ait une différence objective-ment constatable entre les deux côtés.

La contracture bien qu'assez nette est beaucoup moins intense qu'aux membres inférieurs. On ne trouve une certaine résistance que quand on cherche à imprimer les mouvements passifs, de flexion de l'avant-bras et d'abduction du coude. Les autres mouvements sont assez souples. Il y a un peu de contracture au niveau du grand pectoral et du biceps. Ce léger état de contracture est certainement moins accentué à gauche qu'à droite.

Mouvements actifs. — L'extension des doigts se fait lentement mais d'une façon assez complète. La résistance est presque nulle. L'extension du poignet se fait bien et avec une résistance très notable. La flexion des doigts se fait très bien et avec une résistance remarquable et voisine de la normale à droite, nettement affaiblie à gauche. L'adduction du pouce se fait bien mais avec une résistance à peine notable. Le mouvement d'opposition du pouce ne se fait presque pas. Les mouvements de latéralité sont très difficilement exécutés et sans force.

L'attitude de la main : flexion de la première phalange, l'extension des dernières est difficile à réaliser. La flexion de la première phalange est parfaitement possible, l'extension des dernières ne se fait qu'à moitié.

La flexion de l'avant-bras se fait bien des deux côtés mais avec une résistance très diminuée. L'extension se fait bien, mais n'est pas tout à fait complète à cause de la contracture

du biceps, cependant elle présente une résistance bien meilleure.

L'abduction du coude se fait bien mais avec une résistance un peu diminuée. L'adduction est à peine possible.

Réflexes radiaux très forts ; olécraniens également. Les omoplato-périostés, provoquent une contraction brusque des abducteurs du bras.

L'élévation des épaules se fait bien.

Mouvements du tronc. — La flexion est à peine ébauchée ; l'extension de même.

Les réflexes abdominaux sont faibles mais existent partout.

Tête. — La flexion est très diminuée, à peine résistante. La rotation est notablement diminuée comme résistance. L'extension est parfaite. La striction des mâchoires est parfaite.

Le réflexe masséterin est normal ; le réflexe du voile également.

La malade mastique et avale bien.

La langue n'est pas atrophiée et ne paraît pas présenter de secousses fibrillaires, mais elle est parfois tremblante à la pointe.

La malade nous dit qu'il lui arrive d'éprouver une certaine gêne en parlant, mais ceci est très rare.

Le voile du palais fonctionne bien. La musculature de la face paraît intacte. Quelquefois, en bâillant la malade ressent une crampe dans ses masséters.

Réaction pupillaire normale.

Pas de troubles de la sensibilité. Pas de troubles sphinctériens.

La ponction lombaire est normale.

Albuminose : 20 centimètres.

Lymphocytes : 0,3 (cellule).

Réaction de Wassermann dans le liquide : négative.

OBSERVATION XVII

Début par les membres inférieurs, qui sont surtout touchés au niveau de leur racine. Envahissement rapide et très accentué du tronc, puis des membres supérieurs, de la nuque et de la tête. — L'amyotrophie est intense partout sauf au niveau des membres inférieurs. — La contracture est assez nette. — Ponction lombaire normale.

G..., cinquante-neuf ans : Homme d'affaires.

Antécédents personnels. — Le malade ne se rappelle pas avoir eu de traumatisme violent ou de plaies infectées. Il nie la syphilis. Il est marié, a un enfant.

Historique. — Depuis trois ans le malade souffrait de douleurs assez violentes, survenant spontanément et par crises tout le long de son membre inférieur gauche. Ces douleurs tendaient à diminuer de fréquence et d'intensité quand, au mois d'octobre 1917, il remarqua que sa jambe gauche faiblissait. Pour la première fois il se voyait obligé de se servir d'automobiles pour faire les courses que son métier exigeait. Peu après la jambe droite se met à faiblir à son tour. A ce moment les membres supérieurs paraissaient normaux.

Vers la fin de novembre le malade remarqua que ses deux poignets commençaient à faiblir. Entre temps la marche devenait de plus en plus difficile, et en décembre 1917, le malade prit définitivement le lit. Jusqu'à ce moment il n'avait rien remarqué d'anormal dans la mastication ou la déglutition. Vers la fin de ce mois il remarqua qu'il avalait

difficilement sa salive et qu'il s'étranglait parfois en buvant. Puis en janvier 1918 apparurent les premiers troubles de la parole.

Etat du malade en mai 1918. — Le malade reste couché sur son lit et n'arrive pas à s'asseoir seul. Pourtant, si on le met sur un fauteuil, il garde la position assise.

Membres inférieurs.—Aspect: Le volume des deux cuisses est légèrement amoindri. Il y a une légère amyotrophie des quadriceps, principalement des vastes internes, et l'on y décèle quelques rares secousses fibrillaires après les efforts. Le reste de la musculature des membres inférieurs paraît présenter un volume normal. Les genoux ont une tendance à se tenir en extension, mais la flexion, est possible. Les pieds sont en varus équin léger mais net. Les mouvements actifs ou passifs sont gênés par un état de raideur assez intense ; beaucoup plus intense d'ailleurs au niveau du pied, où les mouvements actifs et passifs sont presque impossibles, qu'au niveau du genou où elle est moyenne, et qu'au niveau de la hanche où elle est encore moindre.

Force musculaire: La flexion de la cuisse sur le bassin est à peine possible et n'offre aucune résistance ; l'extension est bonne à gauche, diminuée à droite.

La flexion des jambes est très diminuée des deux côtés ; l'extension est possible des deux côtés, mais diminuée à droite ; l'adduction des cuisses est très bonne des deux côtés ; l'abduction est possible, mais la force en est très diminuée. La flexion dorsale du pied est impossible, car elle est gênée par la contracture des jumeaux. La flexion plantaire du pied se fait avec une certaine force, pourtant très

amointrie. Les mouvements des orteils, extension et flexion, sont faibles mais possibles. En un mot, les muscles les plus pris sont les fléchisseurs et les abducteurs de la cuisse, et, à un moindre degré, les fléchisseurs de la jambe,

Tronc.— Le malade ne peut pas marcher; si l'on fait pourtant l'expérience de le soutenir par les aisselles on s'aperçoit qu'il a suffisamment de force pour faire les mouvements des membres inférieurs nécessaires à la marche, bien qu'il frotte les pieds, qu'il marche sur la pointe et que tous les mouvements soient lents, tremblés et sans force. Mais on est frappé par ce fait que son tronc tend à pencher en avant et à se plier sur ses cuisses. C'est ce déplacement du tronc en avant qui détruit l'équilibre et empêche le malade de se tenir debout. Les muscles des gouttières vertébrales ne peuvent pas tirer le tronc en arrière pour ramener le centre de gravité à son plan normal. Le tronc tombe en avant. On se rend bien compte de cela si l'on examine les mouvements du tronc. La flexion est possible et présente une résistance un peu inférieure à la normale. Mais l'extension est absolument impossible et les mouvements de torsion très diminués. Quand le malade se couche par terre, il se tourne difficilement sur le côté, et ne peut pas arriver à se mettre à quatre pattes. La palpation des muscles des gouttières révèle une atrophie très nette et les secousses fibrillaires sont très fréquentes à cet endroit.

Membres supérieurs. — Très grosse amyotrophie des thénar, hypothéнар et intérosseux à la main gauche. Le pouce est sur le plan des autres doigts; il existe une demi-flexion spontanée des deux dernières phalanges, plus marquée à l'index, et parfaitement réductible. Grosse atrophie de l'avant-bras, qui se met en pronation forcée; la face anté-

rière de l'avant-bras est parcourue par un profond sillon, creusé entre les masses musculaires, et où fait saillie le tendon du palmaire. La main droite présente le même degré d'amyotrophie que la main gauche, mais le pouce reste sur un plan antérieur aux autres doigts, qui sont tous également fléchis dans leurs trois phalanges. L'avant-bras est très amyotrophié. Des deux côtés les bras sont atrophiés. Le pectoral gauche se montre sous forme de digitations, pendant sa contraction. Il y a de nombreuses secousses fibrillaires au niveau des deux membres supérieurs. La force musculaire, dans l'ensemble, est meilleure à droite qu'à gauche. L'abduction du bras se fait à peine à 45 degrés et n'oppose aucune résistance. L'adduction est très faible. La flexion de l'avant-bras est très faible ; l'extension est faible, mais reste relativement bonne. La flexion des doigts est très faible, l'extension impossible. L'opposition du pouce, à gauche, ne se fait qu'aux deux premiers doigts. L'extension du poignet est impossible des deux côtés, la flexion très faible. A l'occasion des mouvements passifs, on sent une certaine résistance musculaire dans les mouvements du bras et de l'avant-bras des deux côtés.

Nuque. — L'élévation des épaules se fait assez mal, à cause de l'ankylose des articulations scapulo-humérales, mais résiste bien ; on constate de nombreuses secousses fibrillaires dans le trapèze. La flexion de la tête n'oppose absolument aucune résistance ; spontanément la tête du malade se renverse en arrière, et on est obligé de la lui rabaisser. L'extension est très bonne ; la rotation est moins bonne, surtout vers la droite. Les sterno-mastoïdiens sont très atrophiés.

Troubles bulbaires : Le malade avale souvent de travers.

Son voile se contracte normalement, quand on lui fait prononcer la lettre *a* ; le réflexe du voile est normal. La langue n'est pas atrophiée, elle est un peu tremblante, mais on n'y voit pas de secousses fibrillaires ; le malade peut tirer sa langue et la mouvoir dans sa bouche.

Le mouvement d'ouverture de la bouche est assez faible, la fermeture très bonne ; les masséters sont très atrophiés ; le réflexe massétéрин est cloniforme. Le malade a un clonus spontané de la mâchoire. Le front est un peu plissé ; les paupières n'offrent aucune résistance quand on essaie de les ouvrir ; le malade ne peut pas souffler, mais il ébauche le mouvement avec ses lèvres. La parole est lente, difficile et monotone, un peu nasonnée, mais compréhensible avec un peu d'attention. Le malade a du rire et du pleurer spasmodique.

Réflexes tendineux : tricipitaux et radiaux, très vifs, surtout à gauche. Patellaires et achilléens très vifs, mais difficiles à obtenir à cause de la contracture. Pas de clonus.

Pas de phénomène des raccourcisseurs.

Extension plantaire très nette à droite ; secousses d'extension à gauche. Réflexes cutané abdominal et crémastérien très vifs.

Pas de troubles des sphincters. Pas de troubles de la sensibilité.

Ponction lombaire. — Réaction de Wassermann dans le liquide : négative.

Albuminose..... 40 cgr.

Lymphocytes...:..... 0,2 (cellule)

Réaction de Wassermann dans le sang : négative.

OBSERVATION XVIII

Début par steppage du pied droit. — Envahissement progressif de tout le membre inférieur droit et du membre supérieur de ce côté. — Peu de temps après affaiblissement et steppage du pied gauche. — Apparition des troubles bulbaires. — Le membre supérieur gauche n'a été pris que très tard. — Les phénomènes spastiques sont peu accentués. — La maladie évolua en trois ans.

M. V..., âgé de trente-trois ans, coiffeur.

Antécédents héréditaires. — Père et mère morts à un âge avancé, on ne sait pas de quoi.

Antécédents personnels. — Le malade n'a jamais eu de traumatisme violent ou d'infection grave, il nie la Σ .

Il a eu des bronchites répétées au régiment.

Historique. — Le début s'est fait il y a quinze mois. A cette époque, le malade a remarqué que la pointe du pied droit était tombante et que le mouvement d'élévation du pied s'affaiblissait de plus en plus. Progressivement le steppage du pied augmenta et la faiblesse gagna au bout de cinq ou six mois la jambe droite. Jusqu'à ce moment, le malade ne se plaignait que de sa jambe et marchait aidé d'une canne, mais vers le dixième mois de sa maladie, il remarqua que le bras droit commençait à s'affaiblir, et en particulier, le mouvement d'extension de l'index de ce côté devint presque impossible.

Le membre inférieur gauche ne fut atteint que vers le douzième mois de l'affection. Les premiers troubles cliniques apparus à ce niveau consistèrent, comme pour le pied droit, en un affaiblissement de l'élévation du pied.

Le malade n'a eu aucune douleur sauf quelques crampes dans les deux jambes au début de la maladie. Depuis quelques jours il se plaint d'un léger embarras de la parole.

Etat du malade en mars 1912. — Membres inférieurs : il y a une amyotrophie assez intense au niveau des loges antéro-externes et postérieures de la jambe droite. Les mêmes régions sont légèrement diminuées de volume du côté gauche. En outre le quadriceps droit est notablement atrophié. Au niveau de tous ces muscles on constate quelques secousses fibrillaires.

La recherche de la force musculaire a donné les résultats suivants. La flexion dorsale du pied à peine possible à droite est très diminuée à gauche. L'abaissement du pied est très diminué des deux côtés. Tous les mouvements des orteils sont supprimés sauf celui de la flexion qui persiste à l'état d'ébauche. L'extension de la jambe est bonne des deux côtés. Sa flexion très diminuée à droite, est à peine diminuée à gauche.

La flexion de la cuisse est notablement diminuée à droite mais reste assez bonne à gauche. L'extension très bonne à gauche est légèrement affaiblie à droite. L'abduction et l'adduction des genoux sont diminuées.

Les réflexes achilléens sont faibles ; les réflexes rotuliens sont vifs des deux côtés, et on remarque un contra-latéral léger à droite. Il n'y a pas de trépidation épileptoïde du pied. Pas de raccourcisseurs.

Le cutané-plantaire se fait en flexion des deux côtés. Le crémastérien, normal à gauche, est très faible à droite. Les réflexes abdominaux sont normaux.

Tronc. — La musculature du tronc paraît normale. Les mouvements de flexion et d'extension se font bien.

Le membre supérieur gauche présente un aspect normal. La force segmentaire est bonne partout.

Il y a une atrophie musculaire notable au niveau des espaces interosseux et des éminences thénar et hypothénar du côté droit. L'avant-bras de ce côté présente un volume un peu diminué et on y constate quelques rares secousses fibrillaires.

L'examen de la force musculaire donne les résultats suivants : la flexion et l'extension des doigts de la main et du poignet sont très diminués. Les mouvements de latéralité des doigts de nonne. La flexion de l'avant-bras est très diminuée. Son extension est bonne.

L'adduction du bras est assez bonne. Son abduction est notablement diminuée. L'élévation de l'épaule se fait moins bien à droite qu'à gauche. Les réflexes radiaux et tricipitaux sont forts des deux côtés.

On ne remarque pas d'atrophie musculaire au niveau des muscles de la nuque. L'extension et la rotation de la tête sont normales. Sa flexion est diminuée. Il n'y a pas de troubles de la déglutition, et la musculature faciale paraît normale ; mais le malade prononce mal les *R* et les *L*. En outre, on remarque quelques trémulations fibrillaires surtout nettes au niveau de la moitié droite de la langue. Le réflexe du voile est bon, mais le réflexe masséterin est exagéré.

L'examen électrique donne les résultats suivants :

Jambe droite : le jambier antérieur, l'extenseur commun et le péronier latéral, présentent une abolition des excitabilités électriques et une *R. D.* complète pour le côté droit.

Les mêmes muscles du côté gauche présentent une forte hypo-excitabilité électrique avec D. R.

Les autres muscles ne paraissent pas présenter de réactions de dégénérescence, mais une simple diminution des réactions quantitatives, à l'exception toutefois de l'éminence thénar droite, où le court abducteur présente des traces de D. R.

Etat du malade en octobre 1913. — Paraplégie flasque complète d'aspect polynévritique, le pied et les orteils sont tout à fait tombants ; il existe une atrophie très marquée de toute la musculature de la jambe et de la cuisse.

Réflexes achilléens : abolis.

Réflexes rotuliens : brusques.

Aux membres supérieurs : grosse amyotrophie prédominant à droite et léger état de contracture.

Réflexes tendineux vifs. Nombreuses secousses fibrillaires.

A la face : atrophie des lèvres, atrophie de la langue avec très nombreuses secousses fibrillaires. Réflexe massétérin très brusque.

Très gros troubles de la déglutition.

Parole à peu près incompréhensible.

L'examen électrique donne les résultats suivants :

Membres inférieurs. Côté droit. Cuisse : forte hypoexcitabilité sans R. D. dans tous les muscles.

Jambe : Inexcitabilité du groupe antéro-externe. D. R. nette dans tous les muscles postérieurs.

Côté gauche. Cuisse : hypoexcitabilité dans tous les muscles sauf le vaste interne qui présente une R. D.

Jambe. Inexcitabilité complète du groupe antéro-externe. Forte hypoexcitabilité sans R. D. des muscles jumeaux.

Membres supérieurs : Côté droit. R. D. légère dans la portion antérieure du deltoïde, le triceps, le long supinateur, le groupe des extenseurs, le thénar, l'hypothénar et les deux premiers interosseux. Forte hypoexcitabilité partout ailleurs.

Côté gauche : R. D. peu accentuée dans la portion antérieure du deltoïde, le long supinateur, le thénar et l'hypothénar. Réactions presque normales partout ailleurs.

Le malade est mort en décembre de la même année de broncho-pneumonie.

Examen histologique

MOELLE. — Au Soudan-Hématoxyline. — On ne trouve pas de corps granuleux sur toute la hauteur de la moelle sacrée, et la plus grande partie de la moelle lombaire. Mais on en rencontre quelques-uns dans les faisceaux latéraux au niveau de la première lombaire.

A partir de la moelle dorsale les corps granuleux deviennent de plus en plus nombreux dans les cordons latéraux.

A partir de la dixième dorsale on commence à en trouver quelques-uns dans l'aire des faisceaux pyramidaux directs; quelques-uns d'entre eux rayonnent autour des cornes antérieures vers la périphérie.

On peut dire que les corps granuleux ne forment un véritable groupe qu'au niveau des faisceaux pyramidaux croisés. Et même là ils sont très clairsemés. Il y en a en moyenne 15 à 20 de chaque côté. On se rend parfaitement compte avec cette coloration qu'il y a dans l'espace délimité entre les deux cornes antérieure et postérieure, trois zones caractérisées par leur richesse en tubes de myéline. Une zone postérieure voisine de la corne postérieure où les tubes de

myéline sont excessivement raréfiés, une antérieure, placée derrière la corne antérieure où le nombre des tubes de myéline est tout à fait normal.

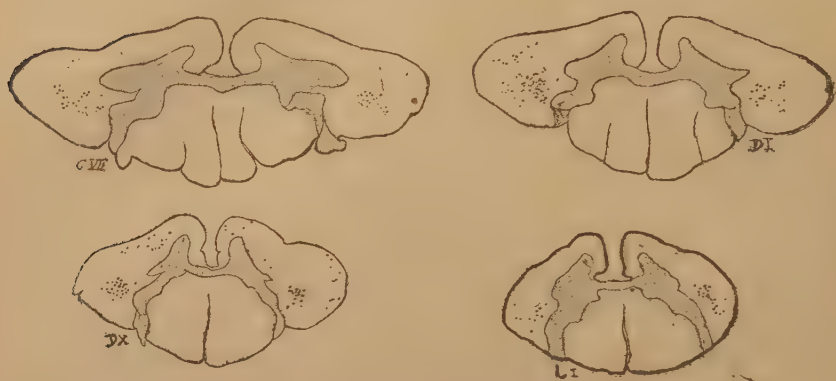


Fig. 15. — Moelle. Coloration au Soudan.

Aucune de ces zones ne contient de corps granuleux. Par contre la zone placée entre les deux précédents, et dont la richesse en tubes de myéline est légèrement diminuée, est la seule à contenir les corps granuleux déjà décrits.

On peut conclure de là que la dégénérescence a achevé son œuvre au niveau de la zone postérieure, où l'on remarque d'ailleurs un grand nombre de noyaux névrogliaux, qu'elle est en pleine évolution au niveau de la zone moyenne et que la zone antérieure n'est pas encore atteinte.

Au niveau de la moelle cervicale on remarque la même disposition, sauf que les corps granuleux n'existent pas au niveau du cordon antérieur qui pourtant est dégénéré.

Au Weigert. — Il y a une dégénérescence très intense de tout le cordon antéro-latéral, sauf au niveau du faisceau de Gowers, du cérébelleux direct et d'une bande de substance blanche située immédiatement derrière la corne antérieure.

Cette bande, partie d'un point situé à côté du col de la corne antérieure, côtoie le bord postérieur de cette corne et va en s'élargissant vers la périphérie de la moelle où elle se continue avec le faisceau cérébelleux direct et celui de Gowers, qui comme nous venons de le dire, gardent aussi leur aspect normal.

Cette bande délimite dans le cordon antéro-latéral deux champs de dégénération : un antérieur, un postérieur. Le champ antérieur entoure les cornes antérieures et comprend le faisceau pyramidal direct et la plus grande partie du faisceau fondamental. Le champ postérieur correspond au faisceau pyramidal croisé, mais il a une étendue beaucoup plus grande que ce dernier. Ce champ postérieur est limité en avant par la bande de substance blanche intacte déjà décrite ; en dehors, par le faisceau cérébelleux direct, et en dedans par le bord externe de la corne postérieure. La dégénérescence est beaucoup plus nette au niveau de sa moitié postérieure que de sa moitié antérieure.

Les cordons postérieurs sont normaux.

Le réseau myélinique des cornes antérieures est très pauvre. Celui des cornes postérieures est normal. La dégénérescence des cordons antéro-latéraux est très nette à partir de la quatrième sacrée et se continue toute long de la moelle avec la même intensité. La partie de substance blanche intacte décrite ci-dessus n'existe qu'à partir de la moelle dorsale inférieure. Seule, une mince bande de substance blanche située dans l'angle formé par les cornes antérieures et postérieures, au niveau de la moelle lombaire, paraît intacte.

Au Bielchowsky. — Les lésions cellulaires des cornes

antérieures sont d'une intensité extrême. On trouve quelques cellules, d'ailleurs très atrophiées dans les groupes antéro-externes de la colonne latérale de la moelle sacrée, moyenne et inférieure. Dans la région sacrée supérieure et dans toute la hauteur de la moelle lombaire, il ne reste presque plus de cellules. On en trouve à peine deux ou trois dans chaque coupe, et elles sont d'ailleurs très atrophiées. Plus on monte dans la région dorsale et plus les lésions cellulaires ont une tendance à diminuer. Pourtant il faut arriver à la moelle cervicale pour trouver quelques cellules d'apparence normale. Celles-ci se trouvent au niveau de la colonne latérale et sont en très petit nombre. Les cellules de la colonne antéro-interne ont presque complètement disparu.

Aux colorations ordinaires, on ne trouve pas d'épaississement de la *méninge spinale*.

BULBE. — Les corps granuleux sont excessivement rares au niveau des pyramides bulbaires, mais celles-ci sont très nettement dégénérées à la coloration de Weigert. On ne trouve aucun corps granuleux au niveau de la bandelette longitudinale postérieure et des filets radiculaires des nerfs des dixième et douzième paires.

A la coloration de Bielchowsky, on constate de grosses altérations cellulaires au niveau du noyau de la douzième paire. Les noyaux de la onzième paire paraissent à peine touchés.

PROTUBÉRANCE. — Il y a quelques rares corps granuleux dans les faisceaux pyramidaux. Ceux-ci paraissent légèrement décolcrés à la coloration de Weigert.

PÉDONCULE. — Vers la partie externe du pied du pédoncule, on trouve un petit groupe de corps granuleux dessinant un

triangle à base périphérique. Au Weigert on trouve que cette même région est à peine moins colorée que le reste du pied pédonculaire.



Fig. 16. — Protubérance. Pédoncule. Coloration au Soudan.

CAPSULE INTERNE. — On ne constate aucun corps granuleux. Aspect normal au Weigert.

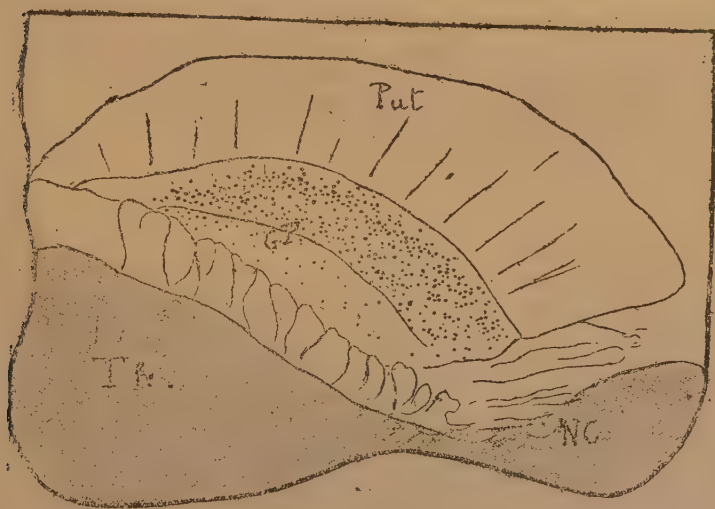


Fig. 17. — Capsule interne. N. Lenticulaire. Coloration au Soudan.

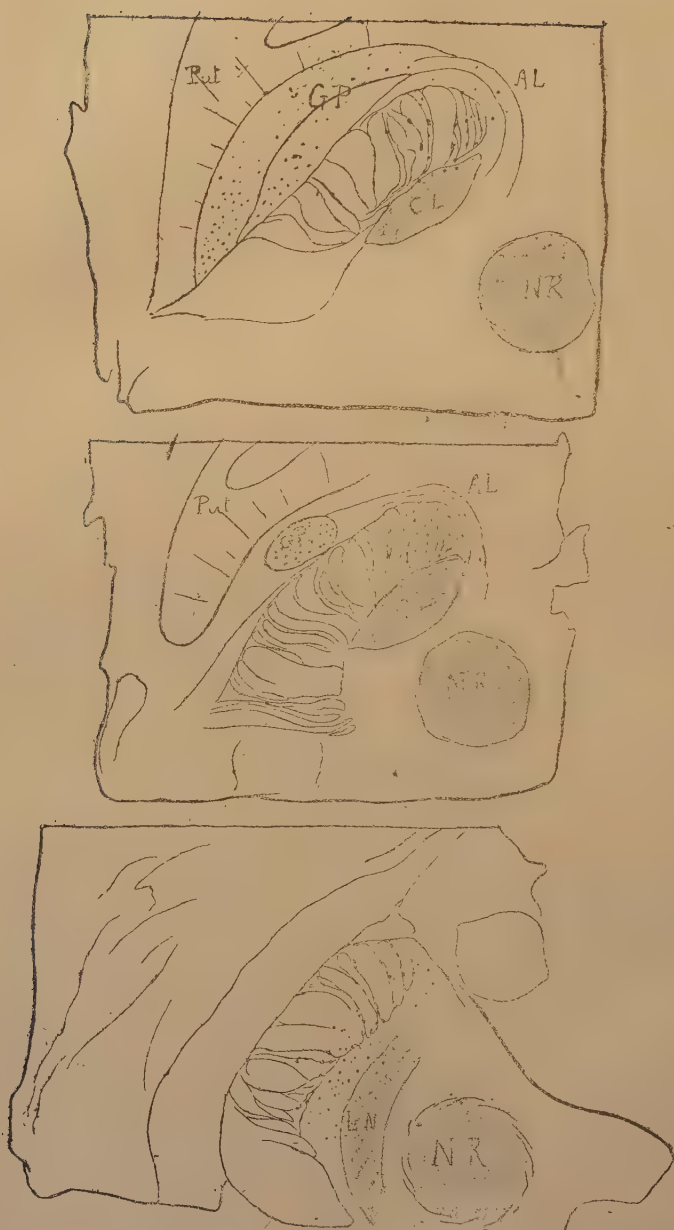


Fig. 19. — Coupes en série de la région sous-thalamique. Coloration à l'Huxheimer. Put : Putamen. G. P. : Globus pallidus. A. L. : Anse lenticulaire. C. L. : Corps de Luys. N. R. : Noyau rouge. L. N. : Locus Niger.

NOYAU LENTICULAIRE. — Rien dans le putamen ; mais dans le globus pallidus, on rencontre une abondance de corps granuleux. Ceux-ci sont beaucoup plus nombreux dans le segment externe que dans le segment interne du globus pallidus. Beaucoup plus nombreux en arrière qu'en avant. Sur des coupes en série faites depuis le point le plus élevé du noyau lenticulaire jusqu'au niveau du pédoncule cérébral, ces corps granuleux nous ont paru également abondants dans toutes les coupes du globus pallidus.

En outre on les rencontre assez nombreux le long du trajet des fibres qui coupent transversalement de dehors en dedans la capsule interne, dans l'anse lenticulaire, et dans la moitié externe et antérieure de la périphérie du corps de Luys et du noyau rouge.

Quelques-uns d'entre eux se trouvent au milieu des cellules de la partie supérieure du locus niger et d'autres, entre ce point et le noyau rouge.

Nous n'avons trouvé aucune altération pathologique au niveau des circonvolutions cérébrales et du corps calleux.

OBSERVATION XIX

Début par les péroniers latéraux et les extenseurs des orteils du côté gauche, le pied est tombant. — Au bout de dix mois on constate les mêmes phénomènes au niveau du pied droit. — La faiblesse ne commence à apparaître aux membres supérieurs que vers le quinzième mois. — Vers cette époque : apparition de très légers troubles bulbaires. — Les phénomènes spastiques sont très discrets tant au niveau des membres supérieurs que des membres inférieurs. — Ponction lombaire normale.

M. T..., 45 ans.

Histoire de la maladie. — En octobre 1912, le malade

a remarqué que son pied gauche faiblissait progressivement, le mouvement d'élévation se faisant avec peu de force. Petit à petit cette faiblesse alla en augmentant et finalement le pied devint ballant.

Vers le dixième mois de la maladie, la même faiblesse apparut au niveau du pied droit et déjà la jambe et la cuisse gauches commençaient à être envahies.

Ces phénomènes amènent la malade à la consultation de la Salpêtrière en novembre 1913.

Membres inférieurs. — A ce moment, le malade steppe de ses deux pieds, mais beaucoup plus du pied gauche que du pied droit. En outre le bord externe des pieds est dans un plan inférieur par rapport à celui du bord interne. Le pied gauche est tombant par sa pointe et son bord externe; le pied droit prend le même aspect mais a un moindre degré. Il n'y a pas trace de contracture.

Il y a une amyotrophie moyenne des muscles de la loge antéro-externe de la jambe gauche et quelque peu du mollet du même côté.

Les mêmes régions sont beaucoup moins atrophiées du côté opposé.

Il y a des secousses fibrillaires dans tous ces muscles.

Le reste du membre inférieur paraît normal sauf le quadriceps gauche qui est légèrement diminué de volume et présente quelques rares secousses fibrilleuses.

Force segmentaire. — A gauche: Extension des orteils impossible; flexion faible.

Flexion dorsale du pied impossible; flexion plantaire, possible mais très faible; adduction du pied, faible.

Mouvement d'élévation du bord externe du pied, impossible.

A droite : Les mouvements du pied et des orteils sont beaucoup moins pris : c'est toujours les extenseurs et les péroniers qui sont le plus touchés.

La flexion de la jambe est très diminuée à gauche et un peu meilleure à droite. Son extension normale à droite est peu résistante à gauche.

La flexion de la cuisse très diminuée à gauche est à peu près normale à droite.

L'extension de la cuisse est très bonne des deux côtés.

L'adduction de la cuisse est légèrement diminuée à gauche.

L'examen électrique, fait en ce moment, donne :

D. R., partielle sur le jambier antérieur, extenseur commun et propre du gros orteil, long péronier latéral, à droite.

D. R., complète sur les mêmes muscles à gauche.

Légère hypoexcitabilité faradique et galvanique sans D. R. pour les triceps, et pour le quadriceps crural gauche. Rien aux membres supérieurs.

Le réflexe achilléen est normal à droite, affaibli à gauche.

Le réflexe rotulien est un peu plus faible à gauche qu'à droite où il est assez faible.

Les réflexes cutanés plantaires se font en flexion des deux côtés.

Pas de clonus.

Il n'y a pas de réflexes des raccourcisseurs.

Les réflexes crémastériens se font bien.

Tronc. — Les mouvements du tronc se font bien.

Les membres supérieurs sont normaux, leur volume normal.

Tous leurs mouvements se font avec une force normale, même les petits mouvements des doigts.

Les réflexes tricipitaux et radiaux sont plus vifs à gauche qu'à droite.

Les mouvements de la tête se font bien.

Il n'y a pas de troubles bulbaires.

Aucun trouble sphinctérien ou sensitif.

Réaction pupillaire normale.

Dans le liquide céphalo-rachidien on trouve :

Albumine, 35 centigrammes (mesurés à l'albumimètre de Sicard).

Lymphocytose : 6 à 8 éléments, dans le culot de centrifugation par champ de microscope.

Réaction de Wassermann : négative dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sérum du sang.

Un traitement spécifique intense (606 et Hg) n'a pas empêché la maladie de progresser.

A la fin du mois de janvier, l'état est le même dans ses grandes lignes, mais les membres inférieurs sont encore plus faibles ; en outre le malade dit ne pas être aussi fort qu'auparavant de ses membres supérieurs. De plus, à ce moment, on remarque quelques trémulations de la lèvre supérieure quand la malade ouvre la bouche. Des secousses fibrillaires apparaissent également au niveau des membres supérieurs et beaucoup plus fréquemment aux membres inférieurs (mollets, quadriceps).

Les mouvements du tronc sont très bons. La flexion de la tête a légèrement faibli. La parole paraît légèrement embarrassée et l'on constate de légères trémulations au niveau de

la langue. Il n'y a pas de troubles de la déglutition et le réflexe masséterin est brusque.

Le malade est sorti du service à cette époque, pour quitter Paris, mais il nous a tenu au courant de son état par des lettres suivies.

La paralysie des membres a fait de gros progrès dans la suite, et les troubles de la déglutition et de la parole sont devenus de plus en plus intenses.

Malheureusement, nous ne savons pas ce que le malade est devenu plus tard.

OBSERVATION XX

Début par les membres inférieurs. — Paraplégie flasque pendant les vingt premiers mois avec suppression des réflexes tendineux et une amyotrophie modérée au début. — Apparition tardive des troubles bulbaires et de la faiblesse des membres supérieurs.

A..., cinquante ans, vit dans son ménage.

Antécédents héréditaires. — Père mort alcoolique. Mère morte à quatre-vingt-quatre ans.

Antécédents personnels. — Scarlatine dans la première enfance. Réglée à onze ans. Mariée à vingt-quatre ans. Son mari, qui avait eu la syphilis, est mort fou à cinquante ans. Trois enfants, tous trois morts jeunes : deux, trois, sept ans, et aveugles ; l'un d'eux a eu des crises épileptiques ? Pas de fausses couches.

Histoire de la maladie. — Depuis une dizaine d'années la malade avait à se plaindre de ses jambes qui n'étaient pas assez fortes à la marche.

Pourtant les premiers accidents cliniques suffisamment nets ont éclaté au début de la guerre (août 1914).

A cette époque la malade remarqua que sa jambe droite était moins souple dans ses mouvements, que le pied de ce côté traînait pendant la marche. Cette faiblesse a été en s'aggravant et huit mois après, la jambe gauche fut prise à son tour.

Pendant presque deux ans, la malade a continué sa vie ordinaire. Pourtant la marche devenait de plus en plus difficile. Les pieds traînaient sur le sol.

Des médecins qui l'ont examinée à cette période émirent le diagnostic de polynévrite.

Puis, vers le mois de mars 1916 les bras commencèrent à faiblir légèrement et la langue tournait avec une certaine difficulté dans sa bouche. Il y avait parfois un léger bredouillement.

Depuis la même époque la marche est devenue impossible. La malade garde le lit.

Etat le 18 mars 1917. — Membres inférieurs. — Atrophie assez nette des membres inférieurs portant surtout sur les muscles des cuisses. Les mollets sont beaucoup moins atrophiés. Ils gardent un volume presque normal, mais ils sont mous et flasques.

Il y a quelques secousses fibrillaires au niveau de ces muscles.

Aucun mouvement spontané n'est possible, sauf l'adduction des deux cuisses, leur abduction et l'extension de la jambe gauche qui sont très affaiblies.

Les jambes et les pieds sont ballants.

Réflexes achilléens : absents des deux côtés.

Réflexes rotuliens : absents à droite, à peine conservés à gauche.

Pas de contralatéraux.

Pas de clonus.

Réflexes périostés nuls.

Réflexes plantaires, sans réponse.

Pas de troubles trophiques ou de sensibilité.

Membres supérieurs. — Pas d'atrophie musculaire nette, sauf au niveau des éminences thénar et hypothénar du côté droit, qui sont diminuées de volume.

Secousses fibrillaires rares mais nettes sur presque tous les muscles des membres supérieurs.

La force segmentaire est légèrement diminuée partout, surtout pour la flexion et l'extension du poignet et des doigts de la main droite.

Le mouvement d'adduction du pouce est nettement diminué comme résistance à droite. L'opposition et l'extension de ce doigt présentent une résistance affaiblie.

Les réflexes radiaux et tricipaux sont vifs des deux côtés.

Tronc. — La malade ne peut se mettre dans la position assise sans s'aider de ses mains. L'extension du tronc se fait un peu mieux.

Les réflexes abdominaux sont absents.

La parole de la malade est à peine articulée, nasonnée presque incompréhensible. On est obligé de recourir à l'écriture pour communiquer avec elle.

La langue n'est pas atrophiée, mais ses mouvements sont lents et quelque peu difficiles. Les secousses fibrillaires sont rares.

Le voile du palais est peu mobile ; il se relève à peine pendant l'émission du son A qui a un ton nasal ; la respiration

est bruyante, se fait par le nez, et quelquefois il y a des crises de dyspnée.

Le réflexe du voile est faible.

Le réflexe masséterin est très vif.

La malade n'avale pas de travers. Quand on lui demande de souffler, elle y arrive à peine car l'air sort par le nez.

Le facial supérieur est en bon état.

La musculature oculaire : normale.

Il y a du rire et du pleurer spasmodiques.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité. Les sphincters sont normaux.

Etat en juillet 1917. — L'amyotrophie a fait de gros progrès au niveau des membres inférieurs ; à la palpation on s'aperçoit que les quadriceps sont très réduits de volume ; les mollets sont très flasques et la peau se laisse soulever par grosses pincées.

— Aux pieds la face plantaire est excavée.

Cette amyotrophie est plus avancée à droite qu'à gauche. Il y a partout des secousses fibrillaires.

Mouvements et force segmentaire. — Membre inférieur droit : flexion, extension et mouvements de latéralité des orteils et du pied impossibles ; la pointe du pied est tombante.

La flexion et l'extension de la jambe sont impossibles.

La flexion et l'extension des cuisses également impossibles.

L'adduction est à peine ébauchée.

Membre inférieur gauche ; ici il ne persiste que le mouvement extension de la jambe sur la cuisse à peine ébauché, sans résistance.

D'ailleurs, la malade n'arrive à maintenir sa jambe dans cette position, que pendant quelques secondes. On peut en dire autant de l'adduction de la cuisse. L'abduction est un peu meilleure mais sans résistance.

Le pied est tombant.

Réflexes. — Achilléen : supprimé des deux côtés.

Rotulien supprimé à droite. Quand on arrive à l'obtenir à gauche, on remarque que seules quelques fibres répondent.

Périostés du tibia : nuls.

Cutanés-plantaires : sans réponse.

Les mouvements passifs sont parfaitement possibles au niveau des membres inférieurs. Ils ne rencontrent aucune résistance. On peut dire qu'il n'y a pas de contracture.

Membres supérieurs. — L'affaiblissement des membres supérieurs a fait de nouveaux progrès depuis quelque temps. La malade ne peut écrire de sa main droite qu'avec de très grandes difficultés. Le crayon échappe de ses doigts.

Membre supérieur droit : Atrophie marquée au niveau des muscles de l'épaule et du bras, très marquée à l'avant-bras et plus encore à la main, où les saillies des métacarpiens sont très apparentes.

Nombreuses secousses fibrillaires au niveau de ces muscles.

Extension des doigts et du poignet très diminuée comme résistance.

Flexion meilleure et notablement résistante. Adduction du pouce très faible.

Opposition du pouce, ne se fait que pour l'index, résistance presque nulle.

Extension du pouce, un peu meilleure.

Mouvements de latéralité possibles mais très affaiblis.

Flexion du coude affaiblie, mais encore assez bonne.

Extension du coude nettement diminuée comme résistance.

Adduction du bras : résistance assez bonne.

Abduction du bras : très diminuée.

Élévation de l'épaule : très légèrement résistant.

Membre supérieur gauche : atrophie légère de l'épaule, du bras et de l'avant-bras.

A la main, atrophie des interosseux, et aplatissement de l'éminence thénar.

Secousses fibrillaires, moins nombreuses qu'à droite.

Tous les mouvements sont possibles aux doigts et au poignet, leur force est à peine diminuée. La pro-supination, la flexion et l'extension de l'avant-bras sont légèrement mais nettement diminuées comme force.

Adduction : du bras force assez bonne ; l'abduction très faible ; l'élévation de l'épaule, bonne.

Réflexes radiaux, cubito-pronateurs, olécraniens, très vifs.

Ces réflexes sont plus vifs à droite qu'à gauche.

Les mouvements passifs rencontrent au niveau des membres supérieurs une légère résistance.

Manifestement, il y a un certain degré de contracture. Les mouvements du tronc sont dans le même état qu'auparavant.

La parole est devenue incompréhensible, le plus souvent c'est un grognement nasonné et légèrement guttural. Le malade dit qu'elle parle mieux quand on lui pince le nez, et de fait les sons sont moins nasonnés, mais pas plus compréhensibles.

Il y a du rire spasmodique assez souvent.

Il n'y a pas de troubles de la déglutition, mais la mastication est difficile. Les masséters paraissent bons à la palpation, on n'y remarque pas de secousses fibrillaires. On arrive à fermer la bouche malgré la malade sans grande résistance, mais non à lui écarter les mâchoires.

Le réflexe masséterin est très vif et légèrement cloniforme.

Le voile se relève un peu pendant l'émission du son A.

Son réflexe est toujours très faible. La langue peu mobile commence à se ratatiner; il y a quelques secousses fibrillaires mais elles sont rares. Les lèvres sont entr'ouvertes, la malade les serre à peine. Elle ne peut pas siffler. Il y a des secousses fibrillaires au niveau de la bouffe du menton.

Le facial supérieur est bon, mais l'occlusion des paupières présente un peu de résistance.

Le peucier *gauche*, se contracte moins bien que le *droit*.

Mouvements de la tête : La flexion est très diminuée comme résistance. Les mouvements de latéralité sont affaiblis.

L'extension en arrière est assez bonne. Le trapèze est aminci et l'on y distingue des secousses fibrillaires.

Sensibilité, pupilles, musculature oculaire, sphincters : normaux.

Examen électrique. — R. D. au niveau du quadriceps et des muscles de la loge antérieure de la jambe. Les autres muscles présentent une très forte hypo-excitabilité.

Membres supérieurs : Réactions normales.

Fin août 1917. — Les membres inférieurs sont toujours flasques et inertes.

Les réflexes y sont supprimés.

L'amyotrophie a fait quelques progrès au niveau des membres supérieurs. Les mouvements de la main droite sont de plus en plus difficiles ; l'écriture est impossible. Pourtant le membre supérieur droit est encore assez bon et la malade s'en sert dans une certaine mesure.

Les troubles de la déglutition ont fait leur apparition.

La malade a souvent des accès de suffocation.

La mastication est de plus en plus faible. Les mouvements de la langue aussi. La malade est souvent obligée de s'aider de ses doigts, pendant son repas, pour pousser les aliments dans sa bouche.

La malade est morte en octobre 1917.

Examen histologique

MOELLE : *Au Soudan hémateine*. — Les corps granuleux apparaissent pour la première fois dans les cordons latéraux au niveau de la troisième sacrée. Ils y sont peu nombreux et un certain nombre d'entre eux se rencontrent dans les fibres radiculaires antérieures. A partir de ce point ils deviennent de plus en plus abondants au fur et à mesure que l'on monte ; ils ne sont jamais pourtant très nombreux, mais on rencontre à côté d'eux un grand nombre de noyaux névrogliaux colorés par l'hémateine. A la hauteur de la première lombaire, on commence à voir quelques rares corps granuleux dans les cordons antérieurs. Ces corps deviennent plus fréquents à la dorsale moyenne et supérieure. A tous ces niveaux, le groupe des corps granuleux des faisceaux pyramidaux croisés est plus compact qu'au-dessous, en même temps que les noyaux névrogliaux, sont moins nombreux. En outre, on en rencontre quelques autres semés entre les

deux groupes précédents, dans le faisceau fondamental antérieur. Le faisceau de Gowers et le cérébelleux direct, ainsi que les cordons postérieurs sont intacts. Le même aspect est visible au niveau de la moelle cervicale où le nombre des corps granuleux est un peu plus grand.

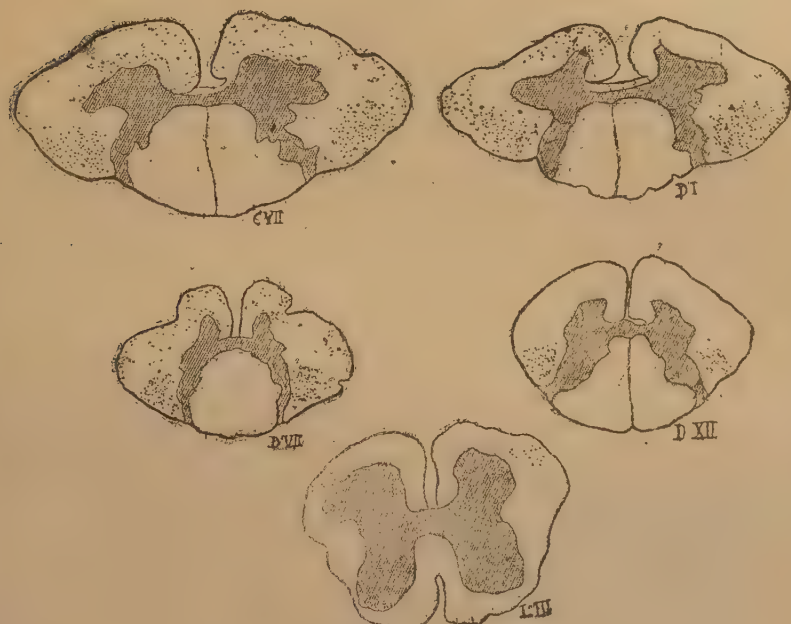


Fig. 19. — Moelle. Coloration au Soudan.

A la coloration de Weigert. — La dégénérescence du faisceau pyramidal croisé, déjà visible au niveau du cône sacré, devient plus apparente au niveau de la première sacrée et encore plus au niveau de la première lombaire. La décoloration de l'aire du faisceau est extrême.

D'ailleurs le reste du cordon antéro-latéral externe est aussi décoloré mais dans une moindre proportion. La même chose est facile à constater tout le long de la moelle dorsale. Ici le

faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Gowert sont intacts. Les faisceaux pyramidaux croisés et directs sont excessivement décolorés et leurs fibres sont très raréfiées. Le faisceau fondamental antérieur est beaucoup plus pâle qu'au niveau de la moelle lombaire. L'aspect est tout à fait analogue au niveau de la moelle cervicale. Les cordons postérieurs paraissent tout à fait normaux. Le réseau myélinique des cornes antérieures est très raréfié et contraste avec le réseau analogue de la corne postérieure qui est normal.

MOELLE: *Bielchowsky*. — Les lésions cellulaires des cornes antérieures sont d'une intensité extraordinaire. Au niveau de la moelle sacrée, on ne trouve que trois à quatre cellules par coupe; elles appartiennent à la colonne antéro-interne de la corne antérieure et présentent les altérations déjà décrites. Au niveau de la moelle lombaire on ne voit presque pas de cellules. A un examen plus approfondi on trouve par ci par là une petite cellule atrophiée. Tout le long de la moelle dorsale on constate le même aspect.

A la moelle cervicale on ne trouve presque pas de cellules dans le groupe antéro-interne; mais dans le groupe latéral il persiste encore plusieurs cellules. Plusieurs d'entre elles présentent un aspect presque normal, mais les autres sont atrophiées; leur réseau fibrillaire est très pauvre, souvent les fibres sont agglutinées en une masse centrale. En un mot, sur toute la hauteur de la moelle, la destruction des cellules motrices est presque complète. Avec une exception pour le groupe antéro-interne de la moelle sacrée inférieure et la colonne latérale de la moelle cervicale dont les cellules n'ont pas complètement disparu, mais présentent des altérations

très intenses. Les cellules de la colonne de Clarke ainsi que celles des cornes postérieures sont intactes.

BULBE : *Soudan hématéine*. — Les corps granuleux sont d'une abondance moyenne au niveau des pyramides bulbaires. On en rencontre quelques-uns au niveau des fibres radiculaires de la XII^e paire mais aucun au niveau de la bandelette longitudinale postérieure.

Weigert. — Les pyramides sont légèrement décolorées au *Bielchowsky*, le noyau de la XII^e paire ne contient que très peu de cellules; dont un grand nombre nettement atrophiées. La X^e paire paraît moins atteinte.

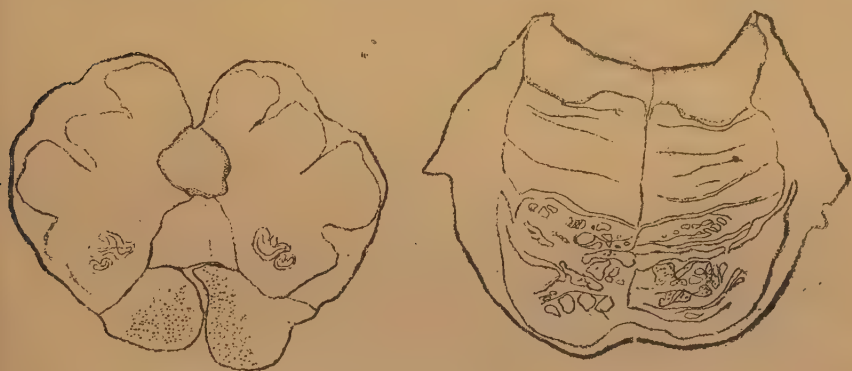


Fig. 20. — Bulbe. Protubérance. Coloration au Soudan.

PROTUBÉRANCE. — *Soudan Hématéine*. Les corps granuleux existent dans les faisceaux pyramidaux des deux côtés, mais ils ne sont jamais très gros, et d'autre part ils sont bien clairsemés.

Au *Weigert*, la dégénérescence du faisceau pyramidal est d'une intensité moyenne. Il est encore facile de s'en apercevoir.

PÉDONCULE. — *Soudan Hématéine*. On trouve un petit

groupe de corps granuleux vers le troisième quart externe du pied du pédoncule. Ce groupe n'atteint pas le locus niger.

Au *Weigert*, la dégénérescence de l'aire ci-dessus décrite est à peine visible. On constate à cet endroit une légère pâleur du pied du pédoncule.

Au *Bielchowsky*, il ne paraît pas y avoir de dégénérescence cellulaire au niveau du noyau de la III^e paire.

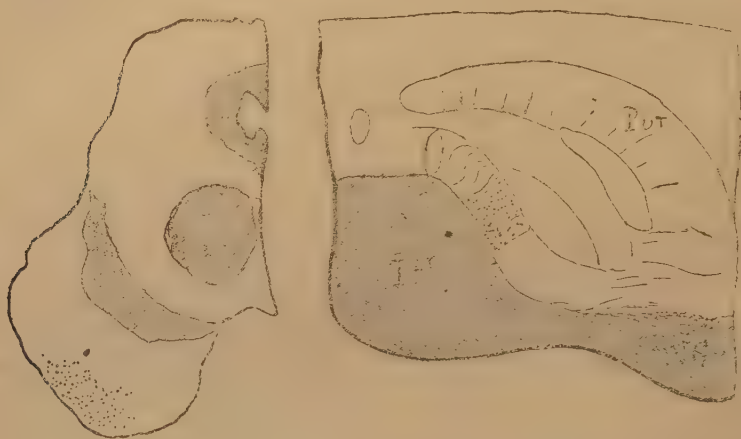


Fig. 21. — Pédoncule. Capsule interne. Coloration au Soudan.

CAPSULE INTERNE. — *Soudan Hématéine*. On ne trouve quelques corps granuleux qu'à l'étage tout inférieur de la capsule interne.

Au *Weigert*, l'aspect de la capsule interne est normal. LE NOYAU LENTICULAIRE ne contient aucune fibre dégénérée. LE CORPS CALEUX ne montre aucun corps granuleux.

CORTEX. — *Soudan Hématéine*. On ne trouve de corps granuleux sur aucune des coupes de la frontale ascendante ou de la pariétale ascendante qui ont été faites sur tous les niveaux. Pas plus que sur le lobule para-central ou sur les pieds des trois premières frontales.

Weigert. — On ne trouve aucune différence de coloration ni de richesse en fibres entre les diverses circonvolutions. Les fibres radiées et tangentiellles du cortex sont aussi four-nies dans FÂ que dans Pa.

Au *Bielchowsky* on ne trouve pas d'altération cellulaire.

OBSERVATION XXI

Début par chute du pied gauche, il y a trois ans. — Deux ans après, envahissement du pied droit. — A ce moment, aspect de paraplégie flasque. — Six mois plus tard envahissement des membres supérieurs. — Réflexes achilléens abolis, les autres vifs ou exagérés. — Lenteur de l'évolution. — Ponction lombaire normale.

M..., trente-huit ans, officier.

Antécédents personnels. — A eu la rougeole à l'âge de neuf ans.

Deux ans avant le début des accidents, un accès de paludisme ayant duré huit jours et ne s'étant pas reproduit depuis. Un an avant la même époque, dysenterie suivie d'une paratyphoïde. Le malade nie la syphilis.

Historique. — C'est en juin 1915 qu'il remarqua les premiers symptômes de son affection. Il observa que quand il se mettait au repos, sa jambe gauche avait de petits sursauts involontaires, qu'il attribuait à la fatigue de la journée. Ces sursauts continuèrent pendant les mois qui suivirent. Il s'y ajouta même des engourdissements, mais le malade ne s'en inquiéta pas plus qu'auparavant.

En août de la même année pendant qu'il faisait de la gymnastique, il remarqua qu'il ne pouvait pas se tenir sur la pointe du pied gauche, le pied cédait brusquement et s'ap-

puyait sur le sol de toute sa face plantaire. A droite, au contraire, l'exercice se faisait bien. Il se reposa quelques jours ; mais quand il voulut recommencer, au bout de dix jours, il constata la même chose.

Pendant tout l'hiver de cette année, il put continuer son service, marcher, monter à cheval, faire de la bicyclette. Mais pendant tout ce temps son pied gauche était légèrement ballant. L'extension du pied et des orteils se faisait avec peine. Tous les autres mouvements étaient intacts.

Les médecins qui l'examinèrent à ce moment trouvèrent le réflexe rotulien gauche vif (Le malade ne se rappelle pas ce qu'on a dit du réflexe achilléen), et diagnostiquèrent une névrite. Ils conseillèrent le traitement électrique.

Pourtant la faiblesse des extenseurs faisait des progrès, et ces muscles devenaient de moins en moins excitables, par le courant électrique.

En outre, les autres mouvements du pied gauche commencèrent à s'affaiblir à leur tour. Le malade se plaignait de crampes dans les mollets, mais on ne remarquait aucune amyotrophie.

Il décida donc de rentrer en France, en février 1916.

C'est à ce moment qu'il constata pour la première fois que le mollet gauche était légèrement atrophié.

Le pied devenait de plus en plus tombant.

En avril 1916, le malade s'est fait examiner par un neurologue compétent et voici le résultat de cet examen : « Névrite motrice intéressant les deux sciatiques, mais beaucoup plus le poplité externe (R. D.) Réflexe achilléen gauche aboli.

En août de la même année, un autre spécialiste écrit : « Névrite motrice du membre inférieur gauche (sciatique et

crural). Pas de troubles de la sensibilité. Réflexe achilléen gauche aboli. R. D. dans le domaine du sciatique et légèrement dans le crural. »

Vers la fin de l'année le pied était tout à fait ballant et le malade commençait à sentir des engourdissements dans le mollet et le pied droit qui jusqu'à présent était resté normal; les mouvements du pied faiblissaient progressivement et en février 1917 l'amyotrophie du mollet de ce côté était manifeste. Le malade nous dit avoir remarqué déjà avant cette époque, des secousses fibrillaires au niveau de ses cuisses.

En février 1917, l'examen électrique donnait :

	Faradique	Galvanique
Sciaticque poplitée		
externe.....	o	o
Jambier antérieur.....	o	6 M A lenteur
Extenseur.....	o	8 M A —
Péroniers.....	o	8 M A hypo
Sciaticque poplitée		
externe.....	hypo	5 M A hypo
Triceps.....	hypo très forte	— légère lenteur
Jambier postérieur.....	hypo	hypo
Fléchisseur des		
orteils.....	o	8 M A lenteur
Nerf tibial postérieur.....	o	o
Fessiers.....	hypo légère	hypo légère

En mars 1917 on a émis pour la première fois le diagnostic de poliomyélite. La marche devenait de plus en plus difficile; la cuisse gauche commençait à être soulevée. Le Wassermann et la ponction lombaire donnèrent des résultats

absolument négatifs. On pensa au béri-béri et l'on immobilisa le malade au lit. Un mois après, la marche, avec deux cannes, était à peine possible.

En juin 1917, le malade ressentit des fourmillements et des crampes dans sa main gauche.

En novembre 1917, les mêmes phénomènes apparurent au niveau de la main droite. En même temps les petits mouvements des deux mains, surtout de la main gauche, devenaient maladroits. Le malade ne pouvait pas bien faire le geste rapide du salut en ôtant son chapeau.

En février 1918, le premier espace interosseux de la main gauche commença à se creuser et peu de temps après, ce fut le côté droit.

Etat actuel. — Le malade marche en steppant des deux pieds. Les pieds sont ballants et leur pointe bute souvent sur les cailloux. Le genou gauche ne plie presque pas. Le genou droit fléchit légèrement pendant la marche. D'ailleurs le malade qui ne marche qu'avec l'aide de ses deux cannes ne peut faire plus de 50 à 100 mètres, au plus, sans s'arrêter.

Les jambes sont nettement atrophiées, la gauche plus que la droite. Les quadriceps également, principalement du côté gauche. La face postérieure de la cuisse ainsi que les fesses paraissent normales.

Les secousses fibrillaires assez nombreuses sur les deux cuisses sont plus rares au niveau des jambes.

Les jambes, et les pieds d'un aspect légèrement succulent, sont froids. Tous les mouvements des pieds et des orteils sont supprimés, sauf une ébauche de flexion des orteils à droite. La flexion de la jambe à peine résistante à gauche, l'est un peu plus à droite, mais est très affaiblie des deux

côtés. L'extension de ce segment presque normale à droite est nettement diminuée à gauche. La flexion de la cuisse sur le bassin est très diminuée des deux côtés. On peut en dire autant de l'abduction des genoux. L'adduction des genoux et l'extension des cuisses paraissent d'une force normale.

Les réflexes achilléens sont supprimés des deux côtés. On ne peut pas dire que les réflexes rotuliens soient très exagérés mais ils sont anormalement vifs, et sont accompagnés de contro-latéraux constants.

Il n'y a pas de clonus du pied et le réflexe plantaire reste sans réponse.

Les réflexes crémastériens sont abolis. Les réflexes abdominaux également.

Les muscles de l'abdomen et du tronc paraissent en bon état. Les mouvements du tronc sont forts.

Les membres supérieurs ne sont pris que d'une façon parcellaire ; les mains sont très atteintes : les avant-bras commencent à faiblir ; les bras et la ceinture scapulaire paraissent bons.

L'atrophie est très nette au niveau du premier espace interosseux et de l'éminence thénar gauche ; elle va en diminuant dans les autres espaces interosseux et l'hypothénar de ce côté.

De l'autre côte l'amyotrophie présente la même distribution mais est un peu moins accentuée ; elle est pourtant manifeste.

La masse musculaire de l'avant-bras gauche (face antérieure) commence à s'aplatir. Le bras et les épaules gardent des reliefs musculaires d'un volume normal.

Il y a des secousses fibrillaires assez fréquentes au niveau des avant-bras, des biceps et des triceps.

La flexion des doigts est bonne des deux côtés, un peu diminuée à gauche.

L'extension des doigts bonne à droite est très affaiblie à gauche. Les mouvements de latéralité des doigts bons à gauche se font mal à droite, leur résistance est diminuée des deux côtés.

L'attitude de la main : flexion de la première phalange, extension des deux dernières est possible.

L'adducteur du pouce amoindri à droite, ne présente aucune résistance à gauche. L'opposition est meilleure.

La flexion du poignet est bonne, l'extension diminuée des deux côtés.

La flexion des avant-bras est bonne des deux côtés : l'adduction, l'abduction, l'extension, de même.

Les réflexes radiaux sont exagérés des deux côtés, surtout à gauche. Les réflexes bicipitaux (directs) sont très exagérés. Les olécraniens de même.

Ces réflexes sont beaucoup plus exagérés que les rotuliens.

Les muscles du cou sont normaux. La flexion de la tête se fait avec une force notable mais sa résistance elle est manifestement au-dessous de la normale.

L'extension, la rotation sont bonnes.

L'ouverture de la bouche se fait bien, l'occlusion aussi.

La langue est normale ; on n'y remarque aucune secousse fibrillaire.

Le réflexe du voile est bon. Le réflexe masséterin un peu vif.

Il n'y a pas de troubles de la déglutition ou de la phonation. Aucun trouble de la sensibilité.

Les réactions pupillaires sont normales.

Les exercices cérébelleux se font bien.

ÉTIOLOGIE

Nous n'avons trouvé aucune notion étiologique qui puisse être invoquée avec quelque raison dans les antécédents de nos malades. Malgré les statistiques de certains auteurs, l'alcoolisme et le traumatisme ne paraissent pas jouer un rôle particulier dans cette affection.

Nous devons même ajouter qu'à l'inverse la plupart des maladies nerveuses qui apparaissent à telle époque de la vie, la maladie de Charcot peut se voir depuis l'âge de trente ans jusqu'à un âge très avancé, et les observations des malades ayant soixante ou soixante-cinq ans ne sont pas exceptionnelles.

Il faut espérer que des recherches ultérieures éclairciront ce point obscur et c'est peut-être alors que l'on connaîtra un traitement raisonné de cette affection terrible devant laquelle nous sommes complètement désarmés aujourd'hui.

FORMES CLINIQUES

On peut dire que chaque cas de sclérose latérale amyotrophique a sa physionomie spéciale. Celle-ci dépend de plusieurs facteurs. D'abord du degré de l'amyotrophie ou de la contracture, suivant que l'un ou l'autre de ces symptômes prédomine dans le tableau clinique, de la rapidité de l'évolution de la maladie et enfin de sa localisation première. D'ailleurs la rapidité de l'évolution est en grande partie fonction de cette localisation primitive. Il est naturel par exemple qu'un début par les membres inférieurs (moelle lombaire) donne une survie autrement plus longue qu'un début bulbaire.

La durée de l'évolution dépend en outre de la prédominance de l'amyotrophie ou de la spasmodicité. Mais il faut dire qu'il y a d'autres facteurs inconnus jusqu'à présent, et probablement inhérents à la cause même de l'affection qui impriment quelquefois à son évolution une marche d'une grande rapidité.

FORME CLASSIQUE

La forme la plus fréquente de la maladie est celle qui a été magistralement décrite par Charcot. Dans cette forme le début se fait par la main. Il est rare qu'il se fasse par la racine du membre supérieur. Les premiers phénomènes anormaux consistent le plus souvent en sensations subjectives : crampes, fourmillements, ou bien mouvements involontaires des doigts. Le malade remarque que ses doigts « sautent » tous seuls. Quelques semaines après ces phénomènes prémonitoires survient la faiblesse. Le malade n'arrive pas à bien fermer un ou deux de ses doigts. En effet, très souvent le début se fait dans deux ou trois doigts, et les autres ne sont envahis que d'une façon progressive. Petit à petit les mouvements de la main sont affaiblis à leur tour. Il est exceptionnel que le début soit brusque et sur nos vingt et une observations ce fait ne s'est produit que dans un seul cas, où une parésie subite et transitoire précéda d'un mois l'installation définitive des phénomènes cliniques.

Le plus souvent le début est *unilatéral*, le côté opposé n'étant pris qu'après un laps de temps qui

peut varier dans de fortes proportions. Il y a de cette façon un côté qui est en « retard », où les troubles cliniques sont moins accusés pendant toute la durée de l'affection.

La faiblesse qui s'est installée à la main commence à envahir l'avant-bras et, presque en même temps, l'amyotrophie des petits muscles de la main fait son apparition. Dès ce moment on peut surprendre quelques secousses fibrillaires au niveau du premier espace interosseux, qui est d'ordinaire le premier atteint. L'amyotrophie envahit progressivement l'avant-bras ; en quelques semaines ou quelques mois, les mêmes symptômes apparaissent au niveau du bras et de l'épaule.

Puis le malade commence à se plaindre de ses *membres inférieurs*. Mais pour en arriver là, il met un temps variable, suivant les cas. Tandis que chez quelques-uns, la marche est modifiée au bout de deux ou trois mois, chez certains d'entre eux elle ne commence à être troublée que six à huit mois après le début.

Il est essentiel de remarquer que, ici, ce n'est pas la faiblesse qui prédomine mais la contracture. Le malade se plaint d'avoir les jambes raides, les pieds lourds et pesants. Souvent il accuse des crampes dans les mollets après la marche, ou même pendant le repos de la nuit.

Quelques mois après l'apparition de ces troubles de la marche commencent à paraître d'une façon discrète les premiers *troubles bulbaires*.

Arrivé à la *période d'état* le malade présente un aspect caractéristique. Il avance lentement, détachant avec difficulté les pieds du sol, les membres inférieurs raidis en extension, pliant à peine les genoux. Les *membres supérieurs* immobiles sont accolés contre le corps, les poings à demi fermés, souvent ramenés vers le pubis. Les membres supérieurs gardent une partie de leur force mais frappent par leur atrophie. Les doigts sont légèrement fléchis et cette griffe est peu réductible ; la paume de la main est excavée, les éminences thénar et hypothénar flasques et atrophiées, les espaces interosseux, surtout le premier, sont creux. L'amyotrophie est tout aussi nette au niveau de l'avant-bras qui est aplati à sa partie supérieure. Elle est moins accentuée au niveau du bras et de l'épaule. Pourtant les saillies osseuses s'accusent davantage, la loge sus-épineuse se creuse, le grand pectoral s'atrophie. Des secousses fibrillaires plus ou moins nombreuses se rencontrent un peu dans tous les muscles atrophiés. Les membres inférieurs paraissent d'un volume normal ; mais à un examen plus attentif on remarque que la plante du pied est légèrement excavée, que les mollets sont un peu flasques et présentent quelques secousses fibrillaires, secousses que l'on trouve aussi au niveau des quadriceps.

Si l'on cherche à imprimer des mouvements passifs aux membres supérieurs, on rencontre la résistance due à la contracture ; cet état spastique ne frappe pas au premier abord autant que l'amyotro-

phie, mais il est très réel. Cette sensation de résistance est d'ailleurs beaucoup plus marquée au niveau des membres inférieurs.

A l'examen de la force segmentaire des membres, on trouve que celle-ci est très diminuée pour les membres supérieurs; d'une façon générale, beaucoup plus pour les fléchisseurs que pour les extenseurs, beaucoup plus au niveau de l'extrémité du membre qu'au niveau de sa racine.

Au niveau des *membres inférieurs*, la force musculaire est beaucoup moins touchée, et si les mouvements de flexion de la cuisse, de la jambe et du pied sont les premiers atteints, la force des extenseurs ne commence à diminuer qu'à une période très avancée de la maladie.

Nous n'avons trouvé chez aucun de nos malades de perturbations des *fonctions cérébelleuses*.

Les *muscles du tronc*, ne sont pris que tardivement. On les voit s'atrophier dans une certaine mesure et présenter un grand nombre de secousses fibrillaires. En même temps la flexion et l'extension du tronc s'affaiblissent et le malade a de la peine à passer de la position assise à la position debout.

Dans quelques cas pourtant ces mouvements sont pris d'une façon précoce, il n'est pas rare de voir des malades dont la force segmentaire aux membres inférieurs est presque normale, se plaindre de ne pas pouvoir marcher, tandis qu'il serait plus exact de dire qu'ils ne peuvent pas se tenir debout. En effet, ces malades condamnés au lit d'une façon

précoce sont capables de marcher relativement bien si on leur soutient le tronc.

Nous n'avons jamais constaté l'existence de *troubles sphinctériens*, non plus qu'aucun trouble de la *sensibilité objective*. Par contre, il est fréquent de voir certains malades se plaindre de douleurs musculaires spontanées ou provoquées par la pression.

L'examen du *liquide céphalo-rachidien* nous a toujours donné des résultats normaux. La réaction de Wassermann faite dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang a toujours été négative ; ce fait est tellement constant qu'il constitue un élément important dans le diagnostic différentiel de la sclérose latérale amyotrophique.

L'examen des *réactions électriques* décèle une forte hypoexcitabilité galvanique et faradique au niveau des muscles atteints. La réaction de dégénérescence ne fait son apparition qu'au niveau des muscles présentant un degré d'atrophie avancé.

Les *réflexes* tendineux et osseux sont partout exaltés ; d'ordinaire on peut trouver une légère dissemblance dans le degré d'exagération des réflexes entre les deux côtés. Le réflexe contro-latéral des adducteurs (Picrre-Marie) est de règle. Il y a du clonus de la rotule et du pied et dans certains cas, on constate le phénomène des raccourcisseurs. Les réflexes abdominaux et crémastériens sont souvent supprimés en partie ou en totalité. Quant au réflexe plantaire, il se fait en extension dans la moitié des cas. Les cas où ce réflexe se fait en flexion sont tout aussi nombreux

et ceci est à remarquer dans une affection caractérisée par la sclérose des cordons latéraux. Sans doute faut-il mettre cette absence d'extension de l'orteil sur le compte du peu d'intensité de la dégénération pyramidale dans ces cas. Le réflexe d'adduction du pied peut être constaté quand la contracture est intense.

Peu de temps avant l'apparition des troubles bulbaires, il est fréquent de constater l'affaiblissement des *muscles de la nuque* qui commencent à s'atrophier, présentent des secousses fibrillaires. Le premier mouvement qui s'affaiblit est la flexion, puis la rotation, l'extension de la tête n'étant prise qu'à une période beaucoup plus avancée de l'affection. Il est très important de noter que l'affaiblissement de la flexion s'accompagne souvent de l'affaiblissement de l'ouverture de la bouche, et que l'apparition de ce symptôme annonce en quelque sorte l'apparition très prochaine des troubles bulbaires.

Les premiers *troubles de nature bulbaire* se manifestent au niveau de la langue, tant pour la parole que pour la mastication. Puis la déglutition commence à se faire mal ; le malade avale de travers. Peu à peu la langue s'atrophie, se ratatine, devient maladroite et présente de nombreuses secousses fibrillaires. Le malade mastique lentement et sans force. On est obligé de supprimer la viande et tout aliment ayant une certaine consistance. Le masséter s'atrophie, présente des secousses fibrillaires ; le réflexe massétéрин est vif et cloniforme. L'occlusion

des lèvres se fait mollement. Les lèvres et le menton sont souvent animés de secousses fibrillaires. La parole devient de moins en moins articulée et compréhensible, de plus en plus nasonnée. Toutes les consonnes sont prononcées comme des *n*, des *m*, des *f*. Le malade salive abondamment et bave sur sa poitrine. Le facies est immobile, les yeux sont grands ouverts, les sourcils fortement relevés, le front ridé. Le rire et le pleurer spasmodiques ne sont pas rares. Le réflexe du voile ne disparaît qu'à la période ultime.

Progressivement la paralysie des membres fait de grands progrès. Les membres supérieurs deviennent squelettiques, le malade peut à peine les déplacer. Les rétractions tendineuses autant que la contraction limitent l'amplitude des mouvements que l'on cherche à imprimer aux segments de ce membre ; et c'est à cette période que l'on observe la main de singe décrite par Charcot. Les membres inférieurs sont encore plus contracturés qu'auparavant. Le malade est confiné au lit, les membres inférieurs en extension forcée, les pieds en équinisme, les genoux étroitement accolés. Les réflexes sont d'une brusquerie extrême. L'amyotrophie, tout en étant beaucoup moins manifeste qu'aux membres supérieurs, a fait de grands progrès au niveau des mollets et des quadriceps ; les contractions fibrillaires y sont plus fréquentes. Arrivé à cet état, le malade n'est pas loin de la terminaison fatale. La difficulté de l'alimentation et les troubles de la déglutition expliquent son état

d'extrême déchéance physique. Petit à petit des troubles dyspnéiques surviennent par crises, et il n'est pas rare que le malade meure au milieu de l'une d'elles.

D'autre fois, c'est une affection intercurrente qui emporte le malade et la pneumonie hypostatique ou de déglutition est une cause très fréquente de mort. Il est rare que la mort survienne par syncope.

La *durée de l'affection* est très variable. On peut dire qu'elle est en moyenne de dix-huit mois, mais les cas où la mort survient en dix ou douze mois sont assez fréquents et il n'est pas rare de voir l'affection se prolonger pendant deux ans ou même plus.

Au point de vue de la morphologie clinique de l'affection on peut distinguer plusieurs aspects. Il y a des cas où l'amyotrophie est au premier plan. Ceux-là sont généralement d'une évolution très rapide. Cette amyotrophie peut d'ailleurs être accompagnée d'un état de contracture extrême. Dans d'autres cas les phénomènes spastiques sont à peine apparents, et ne se manifestent que par de l'exagération des réflexes.

Un autre aspect est le suivant : la contracture est intense, l'amyotrophie presque inexistante à la première période, ne fait son apparition que tardivement et reste assez discrète jusqu'à la terminaison de la maladie.

Il y a enfin des cas où les troubles bulbaires apparaissent peu de temps après l'atteinte des membres

supérieurs ou presque en même temps qu'eux et en tout cas bien avant que les membres inférieurs ne soient pris. Ces cas sont d'une évolution généralement rapide.

FORME A DÉBUT BULBAIRE

Le début de la salive latérale par le bulbe après avoir été très discuté, il a été admis par la presque unanimité des neurologistes.

Le plus souvent les premiers troubles apparaissent au niveau de la *langue et des lèvres*. C'est une simple gêne d'abord, que l'on attribue à une mauvaise dent, à un « bouton » sur la langue. C'est d'autres fois une maladresse dans la *prononciation* de certaines consonnes (*l, r, s, t*), maladresse qui étonne plus qu'elle n'inquiète et dont on tâche de se débarrasser en surveillant son élocution. Il est rare que ce soient les troubles de la *mastication* qui ouvrent la scène, mais par contre la *déglutition* peut être gênée de très bonne heure et même tout au début, principalement la déglutition des liquides. Dès lors l'affection peut avoir *deux évolutions* : *rapide* ou *lente*.

La *forme rapide* est caractérisée par l'*intensité de l'amyotrophie*, qui se généralise d'une façon précoce.

La *langue* s'atrophie et se ratatine. Elle présente un aspect capitonné et d'innombrables secousses fibrillaires. Sa motilité se réduit progressivement.

Les *masséters* fondent rapidement, et à la palpation on sent qu'ils sont réduits à l'état de minces faisceaux musculaires ; les doigts enfoncent facilement sous l'arcade zygomatique qui est saillante. Les secousses fibrillaires sont nombreuses au niveau de ces muscles. Leur force est considérablement diminuée. Le malade peut serrer les mâchoires, mais ce mouvement s'exécute sans force, ceci explique pourquoi il évite de mastiquer et finit par s'alimenter avec des purées et des œufs. Les troubles de la *déglutition* deviennent de plus en plus accentués. Le *voile du palais* devient flottant mais, fait important à signaler, son réflexe est toujours présent. Cette paralysie du voile est la cause du nasonnement spécial de la parole. Le facies du malade est très particulier. Les joues sont creuses, les os maxillaires et l'arcade zygomatique saillants, les tempes excavées. Cette émaciation du visage s'accuse de plus en plus. Les lèvres s'amincissent et restent entr'ouvertes. Par leur commissure on voit filer la salive que le malade essuie continuellement avec le mouchoir dont il ne se sépare jamais. Les secousses fibrillaires du menton et des lèvres sont nombreuses.

Nous avons remarqué que le facial inférieur et les muscles qu'il innerve sont hyperexcitables à la percussion. Le facial supérieur est à peine moins touché. Les yeux sont saillants et grands ouverts ; la fermeture des paupières se fait à peine ou même pas du tout. Il y a des malades qui abaissent leurs paupières avec les doigts au moment de dormir.

En un mot l'*amyotrophie* est prédominante et la spasticité ne se manifeste que par l'exaltation du réflexe masséterin qui d'ailleurs est souvent cloniforme.

Le cou ne tarde pas à être pris. Il présente alors un aspect frappant : il est d'une gracilité caractéristique. Les muscles de la nuque sont atrophiés et de chaque côté de la ligne des apophyses épineuses les doigts s'enfoncent dans un creux visible à la simple inspection. Les mouvements de la tête s'affaiblissent de plus en plus. A une période avancée de l'affection le malade fatigué de porter sa tête droite, la laisse tomber en avant, appuyant son menton sur sa poitrine. La tête devient « ballante ».

L'envahissement des *membres supérieurs* se fait deux à trois mois après le début de l'affection. Bien entendu l'*amyotrophie* est extrême mais le malade arrive encore à se servir de ses mains pendant très longtemps.

Les *membres inférieurs* sont touchés très tardivement, mais l'*amyotrophie* n'atteint pas un degré extrême. Le malade ne s'alite que pendant les derniers jours de l'affection. En effet, les troubles bulbaires sont maintenant très marqués, l'aphonie est complète, la déglutition impossible. La dénutrition est telle que le malade meurt avant que la maladie ait fait de réels progrès au niveau des membres inférieurs.

L'évolution est donc rapide : d'une dizaine de mois en moyenne.

« Tout autre est l'aspect du malade dans la *forme bulbaire lente*.

Après l'apparition discrète des premiers troubles bulbaires, on n'assiste pas comme précédemment à l'évolution rapide de l'amyotrophie, mais on voit se développer une *raideur intense* qui gêne tous les mouvements et donne à la face un aspect assez différent de celui que nous venons de décrire dans la forme précédente. La *langue* est malhabile mais non atrophiée. Les mouvements sont lents et pénibles mais on ne constate aucune secousse fibrillaire. La palpation du *masséter* montre que le volume du muscle reste sensiblement normal, mais qu'il reste en état de contracture presque permanente. L'écartement des mâchoires se fait avec difficulté. Le malade finit par ne s'alimenter que de liquides. Bien loin de ne pas pouvoir serrer les mâchoires le malade arrive à peine à les entr'ouvrir. Pour obtenir le réflexe masséterin, il faut attendre que la contracture se relâche et d'ailleurs le clonus de la mâchoire est vite arrêté par la contracture qui reprend à la moindre excitation. La figure n'est pas émaciée mais figée. Les traits, accusés, sont immobiles, les rides du front sont profondes et cet aspect de la face n'est pas sans rappeler le facies du parkinsonien. Le rire spasmodique est très fréquent, c'est un rictus silencieux. Les secousses fibrillaires ne se voient guère sur ce facies tendu.

Le *cou* qui finit par être touché à son tour ne présente aucune diminution de volume. Seul le

mouvement de flexion diminue de force. Les mouvements du cou s'exécutent tous avec difficulté, lentement et péniblement, comme s'ils devaient vaincre une résistance profonde. C'est la contracture qui soude la tête sur le tronc. Ces malades se tournent d'un bloc pour regarder latéralement. Ils ont l'air guindés. L'envahissement des membres supérieurs ne se fait que très lentement, un an ou plus, après le début, et là encore, les phénomènes de contracture l'emportent sur l'amyotrophie. Celle-ci ne se voit un peu qu'au niveau des petits muscles de la main. Les muscles, en état d'hypertonie permanente, marquent sur la peau une saillie vigoureuse.

Le grand pectoral et le trapèze dessinent les saillies de leurs faisceaux contracturés qui vont en rayonnant de l'épaule vers la ligne médiane. L'alternance de ces saillies rectilignes avec les espaces interfasciculaires en creux, forment un véritable grill musculaire.

Les mouvements actifs et passifs rencontrent au niveau des membres, une résistance très intense, mais leur force active est à peine diminuée. Les réflexes tendineux et périostés, sont extraordinairement exaltés.

La maladie évolue très lentement vers les membres inférieurs, mais ceux-ci ne sont atteints que vers la deuxième année. A ce moment, l'aspect du malade commence à changer. L'amyotrophie appa-

rait. Nous devons dire d'ailleurs qu'elle n'atteint jamais un degré très prononcé.

Mais à cette période la raideur diminue quelque peu, et pendant quelques semaines, c'est une illusion pour le malade qui se croit amélioré.

Pourtant la contracture reste très intense, et domine toujours le tableau jusqu'au dernier moment, jusqu'à ce qu'il persiste une fibre musculaire, pour manifester l'irritation du faisceau pyramidal.

L'opinion classique d'après laquelle l'extrême amyotrophie amène une paraplégie flasque et même la suppression des réflexes nous paraît erronée. La lésion pyramidale se manifeste par la contracture et l'exaltation des réflexes jusqu'au dernier moment de la maladie, et tant qu'il persiste des fibres musculaires.

Arrivé à ce point, le malade est dans un état de dénutrition extrême et près de sa fin. Pourtant, dans cette forme, la mort ne survient que deux ou trois ans en moyenne après le début de l'affection.

C'est dans ces variétés à début bulbaire que l'on a l'occasion de constater le plus souvent les troubles psychiques signalés par le professeur Pierre Marie. Ils ne sont pas très graves et comme le malade n'arrive pas à se faire comprendre, ils passent souvent inaperçus. Il s'agit d'un état d'engourdissement psychique : un manque d'effort intellectuel manifeste. Ces malades sont incapables de fixer leur attention, et quand on leur demande de faire certains mouvements pendant leur examen, on est obligé de répé-

ter deux ou trois fois cet ordre avant qu'ils arrivent à exécuter ce qu'il faut. Ils restent solitaires et ne paraissent porter aucun intérêt à ce qui se fait autour d'eux. Ils s'inquiètent même peu de leur maladie.

Il est d'ailleurs juste d'ajouter que si cet état psychique est très net chez certains malades, il est tout à fait absent chez d'autres, qui sont loin d'être l'exception.

DÉBUT PAR LES MEMBRES INFÉRIEURS

Les cas où le début se fait par les membres inférieurs sont ceux qui d'une façon générale ont l'évolution la plus lente. Dans cette forme clinique spéciale le diagnostic exact ne se fait presque jamais dans les premiers mois de l'affection. On peut distinguer deux variétés d'un aspect tout à fait différent l'un de l'autre.

Début par paraplégie spasmodique

La première variété débute comme une paraplégie spasmodique. Le malade a remarqué depuis longtemps des crampes dans les mollets ou les cuisses, des secousses brusques de flexion des jambes pendant le repos. Puis les pieds deviennent raides, maladroits, lourds. Petit à petit ils frottent le sol pendant la marche. La raideur gagne progressivement les segments supérieurs du membre, les genoux se plient de moins en moins et frottent l'un contre l'autre à chaque pas. Souvent un véritable clonus du pied se déclenche quand le malade se met en marche. En un mot celui-ci présente tous les signes d'une paraplégie spasmodique très accentuée. Notons qu'il

n'existe à aucun moment de troubles sphinctériens. L'intensité de la spasmodicité, l'absence de troubles sphinctériens et d'antécédents spécifiques, enfin les résultats normaux de l'examen du liquide céphalo-rachidien doivent faire songer au diagnostic de la sclérose latérale amyotrophique.

Les réflexes tendineux et périostés sont d'une brusquerie extrême. Le clonus de la rotule et du pied est très marqué et inépuisable. Le réflexe plantaire se fait en extension des deux côtés. On trouve le réflexe des raccourcisseurs.

En même temps la force musculaire diminue légèrement au niveau des fléchisseurs de la jambe et de la cuisse. Mais les masses musculaires gardent leur volume normal et il est exceptionnel de constater des secousses fibrillaires.

Du côté des membres supérieurs on ne trouve rien d'anormal, si ce n'est que les réflexes sont légèrement exagérés.

Le malade reste dans cet état pendant de longs mois. La marche devient de plus en plus difficile et finalement le patient s'immobilise au lit. Les membres inférieurs sont à ce moment raidis en extension, étroitement accolés et souvent même croisés l'un sur l'autre, les pieds en équinisme forcé.

Au bout d'un temps qui peut varier d'un à deux ans, l'atteinte des membres supérieurs finit par devenir manifeste. La contracture y est également au premier plan mais l'amyotrophie bien que peu accentuée apparaît de très bonne heure.

On voit l'amyotrophie apparaître enfin au niveau du quadriceps crural et du mollet en même temps que quelques secousses fibrillaires. Mais ces deux symptômes restent jusqu'aux derniers moments très peu marqués.

Quant aux troubles bulbaires, ils apparaissent quelques mois après l'envahissement des membres supérieurs. Ils sont annoncés par la diminution de la force de flexion de la tête. Leurs progrès sont lents et ne finissent par emporter le malade que longtemps après. En effet, cette variété n'aboutit à la terminaison que trois ou quatre ans après le début.

Forme pseudo-polynévritique

Dans la seconde variété l'aspect est tout à fait différent. Le début s'annonce par des phénomènes subjectifs (engourdissements, fourmillements). Puis un jour le malade s'aperçoit qu'il ne peut plus lever la pointe de l'un de ses pieds ni étendre les orteils. Cette faiblesse fait des progrès et finalement le malade marche en steppant.

Ce début est d'ordinaire unilatéral. Les premiers muscles atteints sont les extenseurs des orteils, le jambier antérieur et les péronniers latéraux. La participation de ces derniers muscles explique pourquoi il y a une chute du bord externe du pied en même temps que de sa pointe. Quand ce groupe musculaire est seul atteint le réflexe archilléen peut n'être qu'affaibli, ou même normal. Mais quand le groupe

de la loge postérieure de la jambe est pris en même temps, la suppression du réflexe archilléen est la règle. L'amyotrophie et les secousses fibrillaires ne tardent pas à s'installer au niveau des muscles atteints, et nous devons ajouter que les perturbations des réactions électriques sont précoces. Petit à petit les mêmes phénomènes apparaissent au niveau du pied du côté resté normal jusqu'à présent, en même temps que la faiblesse et l'amyotrophie envahissent le quadriceps du côté le plus avancé. Dans cette forme spéciale la contracture est pour ainsi dire inexistante dans les membres inférieurs, les membres sont souples, et les mouvements passifs très faciles, seule une légère exagération des réflexes rotuliens décèle l'irritation pyramidale. Mais il peut même y avoir des cas où ce réflexe est faible. On comprend donc qu'en face d'un malade qui steppe des deux côtés, qui a des réflexes supprimés ou abolis en même temps que des muscles très atrophiés, l'erreur de diagnostic soit facile et que le mot de polynévrite, soit presque toujours prononcé. Pourtant, en présence des secousses fibrillaires il est élémentaire de s'adresser à l'examen des membres supérieurs, pour arriver à un diagnostic. Ces membres paraissent normaux, et le malade s'étonne qu'on lui en parle. Mais si l'amyotrophie n'apparaît à leur niveau qu'un ou deux ans après le début de l'affection, les phénomènes d'irritation pyramidale y peuvent être constatés d'une façon précoce. Les réflexes tendineux et osseux sans atteindre la brusquerie qu'ils

présentent dans les autres formes sont nettement exagérés et dans aucun cas ils ne sont absents ou même simplement affaiblis.

Même après l'apparition de l'amyotrophie au niveau des membres supérieurs les phénomènes pyramidaux sans être très intenses y sont pourtant suffisamment nets, à l'inverse de ce qui se passe aux membres inférieurs.

Dans cette variété clinique, la progression se fait aussi très lentement ; les groupes musculaires ne se prennent qu'à plusieurs mois d'intervalle. De sorte que le malade ne s'allite que très tard et malgré la grande amyotrophie de ses membres inférieurs il arrive à marcher avec deux cannes pendant longtemps.

Les troubles bulbaires font leur apparition vers la deuxième année ou même plus tard et alors le malade s'approche de la terminaison qui dans la plupart des cas ne survient que trois ou quatre ans après.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les lésions nerveuses de la forme classique sont assez connues pour que nous y insistions trop. Mais nous voulons appeler l'attention sur leur distribution. Dans la forme classique la dégénérescence du faisceau pyramidal est facile à suivre, depuis le cône sacré à travers la moelle, le bulbe, la protubérance, le pédoncule et la capsule interne, jusqu'au cortex. On peut dire pourtant que l'intensité de cette dégénération est variable. A côté des formes où elle est très intense on en rencontre d'autres où elle est discrète. En outre, à côté des cas où elle se fait d'emblée, cas dans lesquels toutes les fibres dégénèrent presque en même temps, il y en a d'autres où les fibres sont prises les unes à la suite des autres, d'une façon lente et progressive. Nous devons ajouter que la dégénération ne se limite pas au faisceau pyramidal mais atteint bien qu'à un moindre degré le faisceau fondamental du cordon antéro-latéral de la moelle, et quelque peu la bandelette longitudinale postérieure. Nous devons ajouter encore que dans certains cas la dégénérescence du faisceau fondamental nous a paru aussi intense que celle du faisceau pyramidal. Les

faisceaux cérébelleux directs, le faisceau de Gowers, restent intacts ainsi que les cordons postérieurs. Le plus souvent il persiste en outre une bande de substance blanche intacte, placée dans l'angle que forme la corne antérieure et la corne postérieure. La dégénérescence des fibres pyramidales se poursuit jusqu'aux circonvolutions cérébrales. Nous avons pu la suivre sur toute la hauteur de la frontale ascendante et du lobule para-central. Mais nous n'avons trouvé aucune fibre dégénérée dans la pariétale ascendante, ni dans les pieds de F¹, F² et F³.

Nous avons trouvé dans deux cas plusieurs fibres dégénérées dans le corps calleux, vers la moitié antérieure de cet organe. Ce fait avait déjà été signalé plusieurs fois. Il reste à noter la diminution des fibres tangentiellles de l'écorce, que nous avons rencontrée dans un cas, dans la frontale ascendante.

Les lésions du neurone moteur secondaire sont classiques. Ces lésions assez nettes au niveau des noyaux moteurs bulbaires où elles sont surtout intenses au niveau de la XII^e paire, sont beaucoup plus marquées au niveau de la moelle cervicale.

Elles provoquent la disparition presque complète de la colonne cellulaire antéro-interne, de la corne antérieure, et atteignent un peu moins, bien que très gravement, la colonne latérale. Elles touchent aussi les cellules de la base de cette corne. Ces lésions tendent à diminuer au niveau de la moelle dorsale inférieure et sont très peu intenses au niveau de la moelle lombaire et sacrée. Il faut une étude attentive pour trou-

ver des altérations cellulaires dans ces régions.

Ces lésions cellulaires sont très variées.

Nous avons rencontré plusieurs aspects de ces altérations sans qu'il nous soit facile de dire si elles correspondent à divers stades du même processus. Il y a des cellules simplement atrophiées. Leur corps protoplasmique est petit, leur noyau tend à disparaître. D'autres sont globuleuses. Quelques-unes sont vacuolaires, pleines de graisse. Le noyau s'y voit souvent vers la périphérie, quelquefois il paraît situé dans l'angle formé par l'origine des deux prolongements protoplasmiques et soulève la membrane cellulaire à cet endroit.

Les altérations du réseau fibrillaire intra-protoplasmiques sont nettes. Souvent il s'agit d'un simple appauvrissement des fibres. Les fibrilles sont minces, leur réseau est plus lâche. Dans d'autres cas quelques-unes d'entre elles s'épaississent et s'accolent les unes aux autres.

Un autre aspect est le suivant : le réseau fibrillaire qui se trouve à la périphérie de la cellule s'appauvrit, tandis que celui qui se trouve au centre se condense. Le degré de cette condensation peut être très variable et l'on rencontre des cellules dont le centre est occupé par un amas dense qui n'a presque pas de structure.

C'est peut-être à un processus pareil que sont dues les boules noires qui paraissent quelquefois s'échapper du pôle inférieur d'une cellule, remarquable,

elle aussi par l'appauvrissement de son réseau fibrillaire (fig. 2).

Souvent les cylindraxes que l'on rencontre dans les cornes antérieures paraissent s'épaissir en un point de leur trajet. Quelquefois cet épaississement prend un aspect nodulaire.

Nous serons très réservés sur les altérations cellulaires du cortex cérébral, car nous n'avons pu trouver qu'un seul cas d'appauvrissement réel de la corticalité, portant sur les cellules pyramidales géantes.

D'une façon générale le développement des noyaux et des fibres névrogliques est parallèle aux lésions des éléments nobles, tant au niveau des cordons latéraux que des cornes antérieures. En outre quand les lésions poliomyélitiques sont parvenues à un degré extrême, le nombre des vaisseaux que l'on rencontre dans les cornes lésées, frappe par son abondance.

Telles sont les altérations anatomiques dans la forme complète. Mais à côté d'elles, il existe des formes incomplètes dont l'intérêt pathogénique paraît extrême, et dans lesquelles la dégénérescence du faisceau pyramidal ne peut être suivie que jusqu'à un certain niveau (pédoncule ou capsule interne). Ces formes incomplètes apparaissent le plus souvent dans les cas qui ont débuté par les membres inférieurs. Dans la forme pseudo-polynévritique, l'intensité des lésions cellulaires de la moelle, présente son maximum au niveau de la moelle lom-

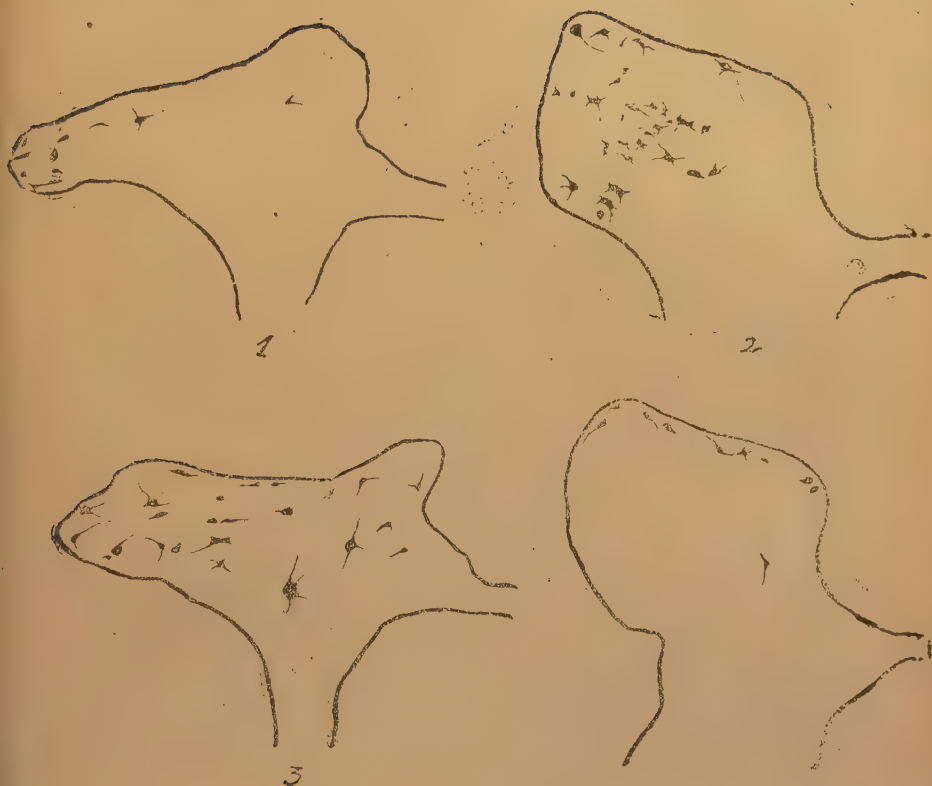


Fig. 22. — 1. Corne antérieure de la moelle cervicale du cas M. . (forme classique); remarquer la disparition des cellules motrices. — 2. Corne antérieure de la moelle lombaire du même cas, le nombre des cellules est presque normal. — 3. 4. Cornes antérieures de la moelle du cas A... (forme pseudo-polynévritique). Les cellules sont beaucoup moins nombreuses au niveau de la moelle lombaire (4) qu'au niveau de la moelle cervicale (3).

baire tandis que les cornes antérieures de la moelle cervicale sont beaucoup moins touchées (à l'inverse de ce qui se présente dans les formes classiques).

Enfin nous voulons insister sur la dégénérescence du noyau lenticulaire, qui à notre connaissance, n'a pas encore été signalée, dans la sclérose latérale amyotrophique.

Cette lésion paraît assez bien systématisée. Il s'agit des fibres très nombreuses qui se groupent en grande partie dans le segment externe du globus pallidus, et beaucoup moins dans son segment interne; ces fibres convergent toutes vers le sommet du noyau lenticulaire. Elles vont gagner la région sous-thalamique de deux façons : les unes en suivant l'anse lenticulaire qui contourne en avant l'étage tout inférieur de la capsule interne, les autres, en traversant la capsule horizontalement de dehors en dedans. Arrivées dans la région sous-thalamique ces fibres s'éparpillent autour du corps de Luys et de la capsule du noyau rouge. Quelques-unes d'entre elles, les plus inférieures, peuvent être suivies même jusque dans le locus niger.

Ces fibres dégénérées paraissent avoir leur origine dans le noyau lenticulaire lui-même. Leur finesse contraste avec le volume des fibres de la capsule interne.

Nous devons ajouter que nous n'avons vu aucune fibre dégénérée allant du globus pallidus vers le cortex.

On pourrait se demander si ces fibres ne sont pas

une voie motrice aberrante. Pourtant il serait étrange que dans le cas V..., seule la voie motrice aberrante ait été touchée au-dessus du pédoncule et non la voie normale : il n'y avait en effet aucun corps granuleux dans la capsule interne. Il en était de même dans le cas D... où les lésions corticales étaient en continuité avec celles de la capsule interne, mais non avec le globus pallidus, pourtant dégénéré.

Enfin cette hypothèse paraît aussi impossible à admettre quand on considère la distribution de ces fibres dégénérées dans la région sous-thalamique, qui correspond à la distribution normale des fibres lenticulo-sous-thalamiques. Il semble donc qu'il s'agisse d'une lésion autonome du globus pallidus, dont la signification et la traduction cliniques nous échappent.

Sur cinq cas que nous avons examinés deux fois cette lésion était très intense.

Dans le premier (D...), elle coïncidait avec une dégénérescence pyramidale remontant jusqu'au cortex.

Dans le second (V...) elle existait très nette, bien que la dégénérescence pyramidale s'arrêtât au niveau du pédoncule.

Dans les deux autres cas, la lésion du globus pallidus était beaucoup plus discrète.

Enfin, dans le cinquième, il n'y avait aucune fibre dégénérée dans le globus pallidus.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de l'affection est facile dans la majorité des cas. L'association des phénomènes spastiques et amyotrophiques qui la caractérise peut en effet se rencontrer dans d'autres maladies, mais elle est alors accompagnée de circonstances spéciales qui facilitent la tâche du clinicien. Dans la syringomyélie, par exemple, les troubles de la sensibilité, les troubles trophiques, les déformations thoraciques et rachidiennes, la suppression des réflexes aux membres supérieurs donnent un ensemble de symptômes suffisamment caractéristique. Le diagnostic peut être particulièrement délicat dans les cas de syringobulbie ou de syringomyélie sans troubles manifestes de la sensibilité. Mais il est tellement de règle de trouver une suppression des réflexes aux membres supérieurs même avec peu d'amyotrophie, que le diagnostic différentiel est presque toujours possible.

Dans la compression de la moelle cervicale, il arrive qu'on ait une contracture des membres inférieurs avec une amyotrophie des bras. Mais les troubles de la sensibilité objective sont la règle et les douleurs de type radiculaire ne manquent presque jamais aux membres inférieurs.

Nous devons citer, pour être complet, la possibi-

lité de l'amyotrophie dans la sclérose en plaques. Cette amyotrophie combinée à un état spastique des quatre membres pourrait simuler de très loin l'affection qui nous occupe dans les cas où il n'y aurait ni troubles cérébelleux, ni troubles de la parole, ni nystagmus. Mais outre que l'absence complète de ces symptômes est exceptionnelle, l'évolution capricieuse et lente de la sclérose en plaques ne saurait guère simuler l'évolution régulière, on serait tenté de dire « méthodique » et plus rapide de la sclérose latérale amyotrophique. Enfin l'amyotrophie de cette maladie n'a guère de tendance à s'étendre et reste cantonnée pendant des années à un petit groupe musculaire.

Nous devons signaler une forme spéciale de myélite où la spasmodicité s'associe à l'atrophie musculaire, la myélite syphilitique amyotrophique.

L'amyotrophie de nature syphilitique peut se présenter sous deux aspects. Dans le premier, seules les cornes antérieures sont touchées et dans ce cas le diagnostic est facile à établir, le malade présentant les symptômes d'une poliomyélite pure qui peut d'ailleurs être envahissante. Dans le second, le processus méningo-vasculaire qui détermine la maladie envahit dans une mesure plus ou moins large les cordons latéraux. Alors l'affection revêt les apparences cliniques d'une sclérose latérale amyotrophique, d'autant plus que l'envahissement des noyaux bulbaires, ne paraît pas devoir être très exceptionnel.

Mais dans tous ces cas les renseignements donnés par la ponction lombaire sont précieux. Il y a toujours une très forte hyperlymphocytose, de l'hyperalbuminose et la réaction du Wassermann dans le liquide céphalo-rachidien, souvent même dans le sang, est positive. Le signe d'Argyll Robertson peut être présent. Enfin les troubles cliniques dus à cette affection sont très améliorés ou tout au moins arrêtés dans leur évolution par le traitement anti-syphilitique.

Il était classique jusqu'à ces temps derniers de faire le diagnostic différentiel entre la sclérose latérale amyotrophique et l'atrophie musculaire Aran, Duchenne, et encore aujourd'hui plusieurs livres classiques observent cette règle traditionnelle. Mais il semble hors de doute que cette dénomination créée par Duchenne il y a cinquante ans pour un ensemble clinique où se confondaient des cas de syringomyélie, de polynévrite, de myopathie et même de sclérose latérale amyotrophique, à un moment où l'existence de ces affections n'était pas encore connue, ne désigne plus une entité morbide mais un syndrome amyotrophique du membre supérieur, qui se rencontre dans toutes ces maladies, ainsi qu'il a été prouvé par le professeur Pierre Marie.

Il reste encore une affection dont l'histoire clinique n'est pas encore définitivement fixée et qui peut donner lieu, dans certains cas, à un diagnostic erroné. Nous voulons parler de la poliomyélite subaiguë ou chronique.

Cette affection présente une évolution qui peut être assez analogue à celle de la sclérose latérale amyotrophique. Dans certains cas en effet elle envahit les membres d'une façon progressive. Dans d'autres, elle frappe les membres supérieurs et provoque une amyotrophie d'une extraordinaire intensité, mais elle y reste limitée.

La terminaison peut se faire par des troubles bulbaires, syncope ou asphyxie. Ces phénomènes bulbaires ne font leur apparition que pendant les derniers jours de l'affection et ne revêtent jamais le tableau clinique présenté par la sclérose latérale amyotrophique où l'atrophie de la langue, les troubles de la déglutition et de la parole sont caractéristiques. En outre, dans cette affection les réflexes sont supprimés.

Quelques formes très rares de polynévrite des membres supérieurs d'origine saturnine et à évolution chronique pourraient faire hésiter le diagnostic à première vue mais outre l'abolition des réflexes, dans ces cas, l'amyotrophie ne présente pas de caractères envahissants.

Il nous faut encore citer deux diagnostics qui d'ailleurs ne se posent que dans certaines formes spéciales de la sclérose latérale amyotrophique. D'abord la polynévrite. Ce diagnostic peut se poser dans le cas où le début de l'affection qui nous occupe se fait par steppage avec suppression des réflexes achilléens ou même avec achilléens normaux.

Devant une amyotrophie si limitée on a tendance

à diagnostiquer une polynévrite éthylique du type habituel. Ce fait se produit assez souvent, entraînant une erreur de pronostic assez sérieux. Il y a deux symptômes précieux pour éviter cette erreur.

D'abord la recherche des secousses fibrillaires au niveau des membres atrophiés, secousses qui peuvent être rares mais que l'on arrive toujours à constater avec un peu de patience. Et d'autre part la recherche des autres réflexes tendineux qui sont plus ou moins exagérés dans la sclérose latérale amyotrophique, affaiblis ou abolis dans la polynévrite.

C'est en somme un diagnostic qui peut être assez délicat mais pas impossible à faire, d'autant plus que dans les polynévrites, on trouve une étiologie spéciale et des phénomènes douloureux à la pression des troncs nerveux.

Reste à parler d'un autre diagnostic beaucoup moins embarrassant. Il suffit en effet d'être averti pour ne pas prendre un pseudo-bulbaire avec irritation pyramidale bi-latérale et extension de l'orteil des deux côtés, pour un amyotrophique à début bulbaire et à prédominance de phénomènes spastiques.

Chez le pseudo-bulbaire les troubles de la parole sont spéciaux. Les sons ne sont pas troublés dans leur prononciation mais dans leur association, dans leur « articulation ». La parole est toujours expiratrice ; le malade incapable de régler le débit de son expiration, vide son poumon d'un coup et manque de souffle pour continuer.

La langue ne présente jamais de secousses fibril-

lares bien que sa motilité soit très diminuée. Enfin chose surprenante et d'apparence contradictoire, le réflexe du voile est supprimé chez le pseudo-bulbaire ce qui n'arrive jamais dans la sclérose latérale amyotrophique (Pierre Marie).

Malgré tout cela le diagnostic peut être hésitant pendant quelque temps dans le cas de lésion protubérantielle ou sous-lenticulaire. Mais dans ces cas, outre le début généralement brusque de ces accidents l'évolution ultérieure de l'affection tranchera toujours le diagnostic.



CONCLUSIONS

I. On peut décrire à la sclérose latérale amyotrophique, trois formes principales suivant la localisation du début et la prédominance de certains symptômes.

A. *Forme classique.* — Les premiers symptômes cliniques apparaissent au niveau des membres supérieurs. Ils sont suivis peu après, de troubles de la marche dus à la contracture des membres inférieurs. Pendant toute la durée de la maladie, c'est l'amyotrophie qui prédomine au niveau des membres supérieurs. Au bout d'un laps de temps, plus ou moins long (4 à 10 mois), apparaissent les troubles bulbaires. La durée moyenne de l'évolution est de quinze à vingt mois.

Au point de vue anatomo-pathologique on trouve une dégénérescence de tout le faisceau pyramidal et des lésions des cellules des noyaux moteurs et des cornes antérieures de la moelle. Ces lésions sont au maximum au niveau de la moelle cervicale.

B. *Forme à début bulbaire.* — Ici ce sont les troubles bulbaires qui ouvrent la scène, et ils sont suivis, au bout d'un temps plus ou moins long, de

manifestations cliniques du côté des membres supérieurs et inférieurs.

Cette forme a deux variétés.

La première est rapide, l'affection envahit la substance grise bulbo-médullaire de haut en bas. L'amyotrophie prédomine.

La seconde est lente ; l'amyotrophie y est minime, et se voit surtout aux membres supérieurs. La spasticité par contre, très accentuée, est généralisée, et donne au malade un aspect de rigidité caractéristique.

C. Forme à début par les membres inférieurs. — Cette forme est beaucoup plus rare que les précédentes et représente à peu près le cinquième des cas.

Dans la première variété l'amyotrophie est au premier plan. L'affection présente à son début l'apparence d'une paraplégie flasque avec steppage ; les réflexes achilléens sont affaiblis ou même supprimés. On pourrait l'appeler : la variété « pseudo-polynévritique ».

Dans la seconde variété, les membres inférieurs gardent un volume normal mais sont fortement contracturés. Il s'agit d'une paraplégie spasmodique.

Dans l'une et dans l'autre de ces variétés, les membres supérieurs ne sont touchés que très tardivement (un ou deux ans après). Le diagnostic n'en est que plus délicat.

Cette forme présente l'évolution la plus longue. Elle est intéressante au point de vue diagnostique mais aussi au point de vue anatomo-pathologique.

Les lésions cellulaires sont au maximum dans le renflement lombaire, contrairement à ce qui se passe dans la forme classique. Quant à la dégénérescence pyramidale, on n'arrive pas à la suivre au-dessus de la protubérance ou du pédoncule.

II. Nous avons observé, dans 4 cas de sclérose latérale amyotrophique, une dégénération d'un nombre plus ou moins grand des fibres du globus pallidus. Cette dégénération constatée par la méthode d'Herxheimer atteint des fibres que l'on peut suivre depuis le globus pallidus, au travers de la capsule interne jusqu'à la région sous-thalamique (corps de Luys, noyau rouge). Ces fibres paraissent indépendantes du système pyramidal.

Vu : le Président de la thèse,
PIERRE MARIE

Vu : le Doyen
ROGER

Vu et permis d'imprimer
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
R. POINCARÉ



BIBLIOGRAPHIE

- Brissaud.* — Leçons sur les maladies nerveuses, Paris, t. I, p. 30.
- Von Boefficher.* — Ein Beitrag zur Amyotrophischen Lat Skl (Münch. med. Woch., 1899, p. 973).
- Beevor.* — ScL. lat. am. (Société clinique de Londres, 29 avril 1898).
- Bastioncelli.* — Sclérose lat. am. (R. Academia medica di Roma, séance du 28 avril 1901).
- Buchal Hermann.* — Beitrag zur lehre von der Amyotrophische lateral sclerose (Inaugural dissertation Kul., 1903).
- Bono.* — Un cazo intermedio fra la malattia d'Erb Charcot e la scl. lat. am. (Il Policlinico, 1909, vol. XVI M.).
- Collyns.* — On a case of Amyotr. lat scl. with microscop. exam. (St-Barth. Hosp. Rep., 1883, p. 343).
- Cestan.* — Thèse de Paris, 1899.
- Charcot.* — Leçons sur les maladies du syst. nerveux, 1874.
— Leçons sur les localisations, 1879-1880 (Archives de Physiologie, 1869).
- Charcot et Marie.* — Archives de Neurologie, 1885, p. 1.
- Charcot (J.-B.).* — Contribution à l'étude de l'atrophie muscul. progressive, type Duchenne-Aran. Thèse de Paris, 1895.
- Crocq.* — Rapport sur la contracture et les réflexes au Congrès des aliénistes et neurologistes de Limoges, 1901.
- Gzhyhlarz et Marburg.* — Hist. et pathog. de la scl. l. am. (Zeit f. Kl. med., 1901, p. 412).

Debove et Gombault. — Contribution à l'étude de la scl. lat. am. (Arch. Phys., 1879, p. 751).

Déjerine. — Etude anatomique et clinique sur la paralysie labio-glosso-laryngée (Arch. de phys., 1883, p. 180).

Decrum et Spiller. — A case of amyotrophic lateral sclerosis presenting bulbar symptoms, etc. (The Journ. of nerv. and meat dis, 1899).

Duchenne (de Boulogne). — Electrisation localisée, 1872.

Danconnet (Ch.). — Un cas de scl. lat. am. à longue évolution (Nord méd., 15 sept. 1903).

Erb. (W.). — Krankheiten des Rückenmarks Handbuch d. Speziellen Pathologie, 1878.

— Zur lehre der unfasellkrakungen der Rückenmarks ausschliessend an einen Fall von progressiver spinaler (Ann. Deuch Überanstrengung. D. Zeitchsr. für nervenheilk, 45 Band., 1912).

Florand. — Contribution à l'étude de la sclérose lat. am. Thèse de Paris, 1887.

Freund. — Zur Keutniss der fortschreitender Bulbar paralysie (Deutsch. Arch. f. Kl. Med., XXXVII, p. 405).

Franc Franeski. — Un caso di scl. lat. am. ad inizio bulbare (Riv. de Pat. nervosa e mental, 1902, p. 433).

Fraguito O. (de Naples). — Troubles psychiques dans la scl. l. am (Annali di Neur., XXV, fasc. 4-5, p. 273, 1907).

Gombault (A.). — Etude sur la scl. lat. am. Thèse Paris, 1877.

Gombault et Philippe. — Contribution à l'étude des lésions systématisées dans les F. blancs de la moelle épinière. Paris, 1894.

Gonnet (Auguste). — Amyotrophie syphilitique progressive à marche rapide (Comptes rendus de la Société médicale des Hôpitaux de Lyon. Séance du 18 nov. 1913).

Gelma et Stroehlin. — Scl. lat. am. post-traumatique. Société de Neurologie de Paris. Séance du 12 janv. 1911 (Revue Neurol., 1911, n° 2).

- Hoche*. — Zur Pathologie der bulbar-spinalens-spastischen atrophischen Lähmungen (Neurol. Centralblatt, 1897, n° 6).
- Holmes Gordon*. — The Pathology of amyotrophie lat. scl. (Review of Neurol. and Psych, vol. VIII, n° 11-313).
- Haemel*. — Zur Pathogenese der amyotr. lat. scl. (Arch. für psychiatrie. Band 37. H. 1).
- Joffroy et Achard*. — Note sur un cas de scl. lat. am. (Arch. de Méd. exp. et d'An. path., 1890, II, p. 434).
- Jendrassik* (de Budapest). — Rapport au Congrès international de médecine de Paris, 1900 (section de Neurologie).
- Kahler und Pick*. — Ein Fall Amyotrophischer Bulbar paralyse mit den Erscheinungen der am. lat. scl. Charcot. (1880. Anal in Centralblatt).
- Kojewnikoff*. — Cas de scl. lat. am. (Arch. de Neur., 1883, p. 336).
- Kätsenstein (L.)*. — Über am. lat. scl. (Zwei Faillen). Thèse Munich, 1902.
- Kindberg et Chatelin*. — Trois cas de scl. lat. am. (Société de Neur. de Paris, 1^{er} juin 1911. Rev. Neurol., 1911).
- Kuhn*. — Über am. later. Skl. in Kindersalter. Thèse Munich, 1909.
- Lalement*. — Considérations cliniques sur la scl. lat. am. à début bulbaire. Thèse Montpellier, 1898-1899.
- Leyden*. — Klinik der Rückenmarks Krankheiten II theil, p. 429 et 441.
- Über progressive amyotr. Bulbärparalyse und ihre Beziehungen zur symmetrischen Seiterstrangsklerose (Arch. f. Psychiatrie. Bnd, VIII, p. 641).
- Leri (D.)*. — Les Atrophies musculaires spinales d'origine syphilitique (Le syndrome vasculaire syphilitique des cornes antérieures). (XVII^e Congrès international de médecine Londres, 1912. Section neuropathologie).
- Lenman*. — Scl. lat. am. (Uepsala läkarefören förk, 1887 XXII, p. 299).

- Ludwig.* — Uber einen Fall von Amyotrophischer lateraler Sklerose. Th. Heidelberg, 1908.
- Ladame.* — Scl. lat. am. post-traumatique (Revue suisse des accidents du travail, 1909, nov. 1909).
- Léjonne et Lhermitte.* — Un cas de scl. lat. am. anormal avec autopsie (Revue Neurol., 1908, p. 483).
- Marie (Pierre).* — Leçons sur les maladies de la moelle, 1892.
- Une autopsie de scl. lat. anc. sans lésion du F. pyramidal au niveau des pédoncules (Arch. de Neur., t. XIII, p. 387).
- Sur la localisation des lésions médullaires dans la scl. lat. am. (Société méd. des Hôpitaux de Paris, 17 nov. 1893).
- Marie (P.) et Chatelin.* — Sclérose lat. am. et flexion de l'orteil (R. N. 1913).
- Münzer.* — Casuistischer Beitrag zur Lehre von den combinirten System eckrakungen de Rmarcks (Wiener Klin. Woch. schr., 1892).
- Moty.* — Note sur trois cas de paralysie glossso-labio-laryngie (Gaz. des Hôp., 1889, n° 141 et 142).
- Mott.* — Un cas de scl. lat. am. avec dégénérescence des couches les plus profondes de l'écorce avec intégrité des syst. des fibres tangentielles (Arch. of Neurology, 1899, p. 359).
- Oppenheim.* — Zur Pathologie der chronischen atr. Spinal Lahmung (Arch. f. Psych. XXIV, fasc. 3, p. 758).
- Olivier et Halipre.* — Syndrome rappelant la scl. lat. am. chez un syphilitique (Revue Neurol., 1895, n° 16).
- Parrot.* — Les variations de la spasmodicité dans la scl. lat. am. Th. Paris, 1903.
- Pascarin et Lambrior.* — Un cas de scl. lat. am. (Revue Neurologie, 1906, p. 789).
- Parhon et Goldstein.* — Deux cas de scl. lat. am. avec phénomènes bulbaires (Romana Médicale, n° 14, 1899, Revue Neurol., 1903, p. 165).

- Philippe et Guillain.* — Contribution à l'étude des lésions médullaires de la scl. lat. am. (C. rendus de la section de Neurologie du Congrès de Paris, 1900, p. 261).
- Raymond.* — Clinique des maladies du système nerveux, t. I, II, III, IV, V.
- Raymond et Cestan.* — 18 cas de scl. lat. am. avec autopsie (Rev. Neurol., 1905, p. 504).
- Raymond et Ricklin.* — Des rapports de la scl. lat. am. avec l'atr. musc. d'Aran-Duchenne (C. R. de la section de Neurologie du Congrès de Paris, 1900, p. 28).
- Rossi et Roussy.* — Contribution anatomo-pathologique à l'étude des localisations motrices corticales. Trois cas de scl. lat. am. avec dégénération de la voie pyramidale suivie au Marchi de la moelle au cortex (Rev. Neurol. 1907, p. 785 et 904).
- Etude anatomique d'un quatrième cas de la scl. lat. am. (Revue Neur., 1909, p. 670).
- Rarghi et Melotti.* — Contribuzione allo studio della scl. lat. am. (Annali Giorn. di Neuropatol., 1890, janv. p. 42).
- Strümpell (A.).* — Ueber spinale progressive Muskelatrophie und Amyotrophischen Seitenstrang sklérose Sonder abdruck aus den Festschrift zur Feier des 25 jährigen Professoren jubileum (E. A. V. Zenker's, 1887).
- Spiller (W.-G.).* — A case of am. lat. scl. in which Degeneration was traced from the cerebral cortex to the Muscles (William Pepper laboratory of clinical Medicine. Philadelphia, 1900).
- Spiegel (Gaston).* — Ein Fall von Ueber gangsförmigen spastischer spinalparalyse und Amyotrophischer Lateral sklérose. Th. Strassburg, 1904.
- Starker (W.).* — Klinische Varietäten der amyotrophischen Lateral sklérose (Deutsche zeitsch. für nevenheilk., 46 Band., p. 483).

- Sarbo.** — Symptomatologie der am. Later. skl. (Deutsch. Zeitsch. f. Nervenheilk. Bd. XIII).
- Souques (A.) et Barbé (A.).** — Contribution à l'étude des localisations motrices corticales (Lésions hist. de la F. arc. dans un cas de scl. lat. am.) (Rev. Neur., 1911, n° 17).
- Thorbjørn Hwass.** — Scl. lat. am. avec autopsie (Analyse in Cbl. f. Nervenheilk, 1911, p. 81).
- Vierordt (O.).** — Zur combinisten Degeneration der vorderhörner und Seitenstränge der Rückenmarks (Arch. f. Psych., t. XIV, p. 391).
- Wernderowicz et Nikitin.** — Über die Verbreitung der Fandegeneration bei amyotrophischen lateral sklerose mit besonderer Berücksichtigung der Veräuderungen in Groshirn (Archiv für Psychiatrie, 1913 Hef, t. I, p. 301).
- Wolff.** — Fall von amyot. later. skl. (Zeisch. f. Klin. Medic. Bd. XXV).
- Zacher.** — Beiträge zur Pathologie und pathologische Anatomie der progressiven Paralyse (Arch. f. Psych., t. XV, p. 359).

